

Radiologie

Les aspects radiologiques de l'ostéochondrite primitive de la hanche ont été décrits dès les premières publications de Legg, de Perthes et de Calvé. En 1922 et en 1938, Waldenström précise les différents signes radiographiques de la maladie. Dès 1930, Freund s'intéresse aux signes précoces de cette affection. Vers les années cinquante, la description radiographique s'achève avec les travaux de Helbo et de Howorth. Il faut attendre Jonsäter et Mizuno pour avoir une confrontation des données anatomiques et radiologiques. Les publications plus récentes de O'Garra, d'Edgren, de Meyer et de Catterall complètent cette étude radiologique.

L'examen radiologique est capital tout au long de

la maladie pour son diagnostic, sa surveillance et le choix des indications thérapeutiques. L'importance de cet examen est reconnue par tous à telle enseigne que la dénomination très répandue de *coxa plana* n'est qu'une description radiologique des lésions au stade séquellaire. Cette importance ne doit pas faire négliger l'aspect clinique et le contexte social, et nous ne souscrivons pas totalement à l'affirmation de Mouchet pour qui « dans le Perthes, la clinique n'est rien et la radiologie est tout ».

Dans ce chapitre nous réservons une grande place aux techniques d'examen, à la description des signes en phase évolutive et aux classifications adoptées au stade séquellaire.

TECHNIQUE DE L'EXAMEN RADIOGRAPHIQUE

Du fait de l'orientation de l'extrémité supérieure du fémur, les lésions fines de l'épiphyse se traduisent par des images parfois discrètes, difficiles à visualiser sur le seul cliché du bassin de face et une radiographie de profil est indispensable. A ce bilan « standard » on peut, dans certains cas, ajouter des épreuves complémentaires.

Il faut être exigeant sur la qualité des clichés radiographiques, les incidences doivent être strictement respectées, la pénétration et le contraste doivent être suffisants pour permettre une lecture et une interprétation correctes des images. La surveillance prolongée qu'impose cette affection justifie la répétition des clichés. L'indication d'un bilan radiographique ne doit obéir qu'à des considérations thérapeutiques ou de surveillance. La répétition de ces explorations impose la protection des gonades et l'abus d'irradiation doit être évité.

Bilan radiographique « standard »

L'observation de chaque cliché doit se faire de façon systématique, obéissant à une méthode précise, en analysant l'image *point par point* : fémur, cotyle et rapports tête-cotyle, toujours de façon *comparative* avec la hanche controlatérale.

Cliché du bassin de face

Il est pratiqué sur l'enfant en décubitus dorsal, le rayon étant vertical. Pour mieux dégager l'épiphyse d'une superposition avec la paroi antérieure du cotyle, on peut utiliser un rayon légèrement ascendant. De même, en raison d'une fréquente amyotrophie de la fesse du côté malade, il peut être utile de surélever légèrement l'hémibassin pour corriger la rotation de celui-ci. Si on oublie cet artifice, on obtient une incidence légèrement oblique avec des



Fig. 31

L'incidence de profil.

— En haut, profil de Lauenstein.

— En bas, profil urétral : la forme et la texture de l'épiphyse ainsi que le cartilage de croissance sont mieux vus.

ailes iliaques d'inégale largeur et des trous obturateurs asymétriques (Schiller et Axer).

Vue de profil de l'extrémité supérieure du fémur

Pour être interprétable, celle-ci doit « enfile » l'épaisseur du cartilage épiphyso-métaphysaire. Elle est obtenue par l'incidence de Lauenstein ou le profil urétral (fig. 31).

— L'incidence de Lauenstein est pratiquée sur un enfant en décubitus dorsal, en position dite de grenouille, les hanches en flexion à 70° avec abduction maximale obtenue de façon passive, sans forcer. La fréquente limitation de l'abduction dans cette maladie rend cette incidence difficile ou impossible à réaliser.

— Dans ce cas, il est préférable d'utiliser le profil urétral, qui est un profil unilatéral du col fémoral. L'enfant repose sur la fesse homolatérale, la cuisse sur le plan d'examen, l'autre membre en flexion ; dans cette position le bassin est incliné de 45° sur le côté et les rayons sont verticaux.

Bilan radiographique complémentaire

Si le bilan initial permet dans la majorité des cas le diagnostic de la maladie, il peut s'avérer insuffisant pour apprécier l'étendue des lésions et le stade évolutif.

Incidence de face de la hanche en rotation interne (fig. 32)

En annulant l'antéversion par la mise en rotation interne du membre inférieur, on obtient une image de face stricte de l'extrémité supérieure du fémur. Cette incidence facilite l'interprétation des lésions épiphysaires et des atteintes du cartilage de croissance (Edgren, Cirotteau et Bedouelle).

Cliché en agrandissement

Cette incidence permet de mieux analyser la texture du noyau épiphysaire et de la métaphyse. La direction et la régularité des travées sont ainsi mieux visualisées. En réalité, cette épreuve radiographique est rarement indiquée.

Tomographie

Ce n'est pas un examen radiographique de routine et son indication demeure exceptionnelle. Qu'elle soit frontale ou en position de profil, la tomographie permet une analyse fine des remaniements de la région épiphyso-métaphysaire. Cet examen devient très utile pour la recherche d'épiphysiodèse partielle au cours de l'évolution de la maladie (Edgren) ou pour déceler une évolution vers une ostéochondrite disséquante.

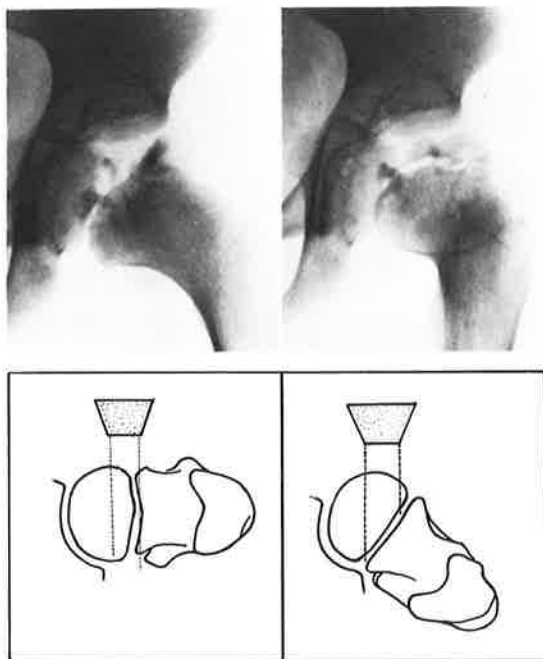


Fig. 32

Intérêt de l'incidence de face en rotation interne par rapport au cliché de face en rotation neutre ou légèrement externe.

Arthrographie de la hanche

Comme les radiographies sans préparation ne montrent que les seules zones ossifiées de la hanche, il peut être intéressant de connaître la forme de l'interligne articulaire et des cartilages fémoral et cotyloïdien : c'est ce que permet l'arthrographie. L'arthrographie *bilatérale* est conseillée car elle permet la comparaison avec la hanche normale.

Technique

Elle est réalisée, en décubitus dorsal, sous anesthésie locale (Katz) ou mieux sous anesthésie générale (Gershuni, Axer), dans un milieu strictement chirurgical. Elle consiste en une injection de 1,5 ml à 3 ml d'un produit opaque stérile, par voie antérieure ou obturatrice, et dans tous les cas elle nécessite l'usage de l'amplificateur de brillance.

— *Voie antérieure* (Gershuni) : après avoir repéré le pouls fémoral et la situation de la tête fémorale par des mouvements de mobilité passive du membre, l'introduction de l'aiguille se fait sur la saillie de la tête, à 2 centimètres en dehors du paquet fémoral, suivant une direction oblique en bas et en dedans.

— *Voie obturatrice* (Katz) : sur le membre en abduction, l'aiguille est introduite dans le pli génito-crural, juste au-dessous des adducteurs, selon une direction horizontale.

Plusieurs clichés sont alors pratiqués : bassin de

face, incidence de Lauenstein, clichés dits de recentrage.

Arthrogramme (fig. 40 à 42)

Ces clichés permettent d'étudier, outre la largeur de l'interligne réel et sa variation en fonction de la position du membre, la forme réelle de la tête et du cotyle, le limbus, et les rapports tête-cotyle. Jonsäter et Edgren préconisent d'apprécier par mensuration tous ces paramètres, ce que font la plupart des auteurs :

— l'interligne réel, mesuré à différents points de l'articulation dont le plus intéressant est interne ; cette mesure définit le « medial joint space » (ou espace articulaire interne) ;

— la taille réelle de la tête, dont le rayon est mesuré grâce à l'appareil d'Edgren ou aux cercles de Mose ;

— l'angle de Wiberg, dont la mesure sur l'arthrogramme est instructive pour apprécier la couverture de la tête ;

— l'index céphalique (Caput index), rapport de la hauteur de la tête à la largeur du col (Jonsäter) ;

— l'index tête-cotyle de Heymann et Herndon.

Bien que l'arthrographie soit considérée par certains comme fondamentale dans le choix thérapeutique, elle constitue surtout un élément d'étude et de recherche.

Age osseux

(radiographie de la main gauche de face)

Il devrait être déterminé au moins lors du premier examen.

Artériographie

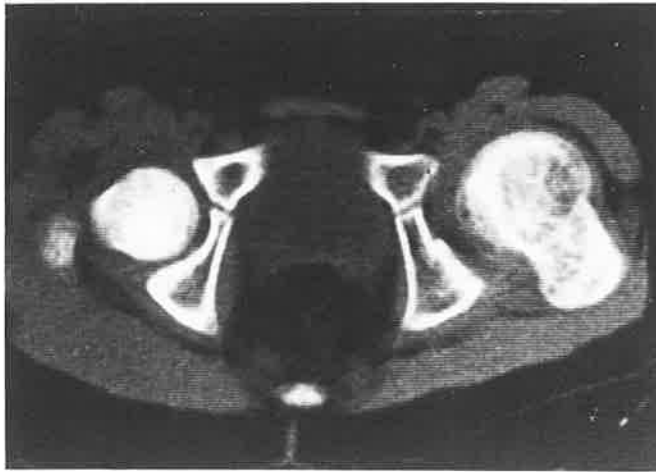
L'artériographie sélective représente une technique d'examen poussée qui appartient encore au domaine de la recherche (voir chapitre *Etiopathogénie*).

Scintigraphie

Elle commence à trouver une place précise et plus large dans le diagnostic et la surveillance de la maladie (voir chapitre *Etiopathogénie*).

Scanner

La tomodensitométrie axiale (scanner) dans la maladie de LPC n'apporte aucun élément intéressant dans la *phase d'évolution de la maladie*. L'appréciation exacte de la topographie de la zone atteinte n'est pas possible en effet, pour des raisons techniques. Celles-ci tiennent à la difficulté de distinguer des territoires osseux de densité parfois très voisines (d'autant que l'épaisseur des coupes réalisées est importante et amène à les confondre) (Bradley). En outre, tout le volume cartilagineux lui échappe complètement (fig. 78).



a



b

Fig. 33

Intérêt du scanner au stade séquentaire. Coxa magna. Tête aplatie mais régulière. Important débord latéral (radio) et antérieur (scanner).

En revanche, son apport dans l'analyse des hanches séquentaires (fig. 33) peut être très utile pour apprécier la morphologie et la congruence d'une

coxa magna, surtout si un geste chirurgical était envisagé (Bolot).

SIGNES RADIOLOGIQUES ET LEUR ÉVOLUTION AU COURS DE LA MALADIE

Il y a de très nombreux signes radiologiques concernant tous les constituants de la hanche. Ils ne sont pas tous présents chez un même malade de même qu'ils ne sont pas toujours présents tout au long de la maladie. Pour la commodité de l'exposé, nous les décrivons d'abord de façon analytique avant de préciser leur déroulement au cours de l'évolution.

Description des signes (fig. 34 à 39)

Signes épiphysaires

Ce sont les signes principaux de la maladie à partir desquels ont été décrits les stades évolutifs.

« Coup d'ongle »

Le signe du « coup d'ongle », décrit en 1930 par Freund, est aussi appelé signe de la « coquille d'œuf » ou décollement sous-chondral. Il s'agit en fait d'un décollement sous-cortical que Caffey interprète comme une fracture segmentaire. Il

consiste en une image claire, fine, périphérique, localisée à la région supéro-externe de l'épiphyse fémorale, souvent mieux visible sur l'incidence de profil. C'est un signe très précoce, probablement la première manifestation radiologique épiphysaire et il disparaît en quelques mois. Le « coup d'ongle » est très fréquent, probablement constant. S'il n'est pas retrouvé dans tous les dossiers compulsés, c'est parce que ce signe est relativement fugace. Pour Caffey, cette image existe dans 24 cas sur 30 et il affirme retrouver des aspects évidents non exploités dans les publications de Waldenström.

Aplatissement épiphysaire

Appelé aussi « atrophie du noyau osseux » par Calvé, ce signe est parfois désigné par le terme de « rétraction du noyau épiphysaire » ou encore « contraction céphalique ». Dans la littérature anglo-saxonne, ce signe porte souvent l'appellation de « crushing » (écrasement). Tantôt il consiste seulement en une diminution de la hauteur de l'épiphyse,

tantôt il s'agit d'une diminution globale de l'image osseuse visible entre le cartilage épiphysio-métaphysaire et l'interligne ; cette diminution explique la dénomination de « rétraction du noyau ». Ce signe n'est pas seulement subjectif, il peut être apprécié par la mensuration de la hauteur épiphysaire. Lauritzen utilise ce paramètre pour définir le « *quotient épiphysaire initial* » (initial épiphysal quotient) qui est le rapport de la hauteur maximale de l'épiphyse à sa plus grande largeur par comparaison au côté sain. Dès que ce quotient est inférieur à 85, il traduit une diminution pathologique de la hauteur épiphysaire. Lorsque l'aplatissement est localisé, il est souvent associé à une condensation épiphysaire, ce qui permet de le distinguer des irrégularités physiologiques à type « d'amputation » (voir chapitre *Examen clinique*).

Condensation

Ce signe, décrit par Amsted en 1916 et précisé par Caan en 1924, est aussi appelé densification du noyau. Il consiste en une augmentation de la densité radiologique du noyau fémoral : opacification uniforme touchant en partie ou en totalité le noyau épiphysaire. Cette différence d'opacité radiologique entre le côté sain et le côté pathologique peut n'apparaître que sur une des deux incidences et plutôt sur le profil (Waldenström). Ce signe est probablement constant même s'il est fugace et son intensité va souvent de pair avec l'importance de l'aplatissement : lorsque le volume céphalique est réduit, la texture est très dense, donnant une impression de gravité. En effet, il semble presque toujours associé à un aplatissement, même modéré (le cas rapporté par Edgren d'une condensation sans écrasement ne résiste pas à l'analyse des clichés présentés).

Fragmentation

Ce signe, décrit initialement par Waldenström, a été précisé par Calvé puis par Perthes. La fragmentation du noyau épiphysaire consiste en la séparation apparente de l'épiphyse en plusieurs « fragments ». Le noyau devient un mélange de trois aspects différents : os dense, os normal et images claires. La description précise de ce signe est complexe car il ne se résume pas à une seule image mais à une succession d'images selon une alternance plutôt anarchique. Plus que d'un signe, il s'agit d'une « phase » radiologique de fragmentation qui est constante et succède toujours à la condensation du noyau. Son début est difficile à préciser. Enfin, l'étendue de la fragmentation est variable : dans certains cas un secteur est parfaitement conservé, dans d'autres, la fragmentation aboutit à une disparition radiologique totale de l'épiphyse fémorale, témoignant d'une atteinte massive du noyau.

Ces images de fragmentation sont à distinguer de celles rencontrées dans la dysplasie épiphysaire de Meyer (voir chapitre *Formes cliniques*).

Fracture épiphysaire externe

Ce signe a été décrit par Ferguson. Il s'agit d'une séparation d'un fragment, le plus souvent externe, du noyau osseux épiphysaire. Cette fracture siège toujours en regard du bord externe du toit et du limbus et sa conséquence est l'accentuation du débord externe de l'épiphyse. Ce signe est à distinguer de la calcification externe repris par Catterall sous forme de signe à risque.

Signes métaphysaires

Leur importance a été longtemps sous-estimée par rapport aux signes épiphysaires et, cependant, leur valeur pronostique est essentielle.

Ostéoporose métaphysaire

Ce signe a été décrit par Perthes en 1913 ainsi que par Waldenström, Schwarz et Drehman. Plus récemment, Weissmann, Caffey, Kemp et Boldero ont étudié les remaniements métaphysaires. Il s'agit d'une diminution de la densité au niveau de la partie proximale de la métaphyse. Sa survenue est parfois très précoce (Weissmann) mais souvent secondaire. Elle peut être diffuse ou localisée.

— *L'ostéoporose diffuse* réalise une image en bande occupant toute la largeur de la métaphyse sur le cliché de face mais elle est parfois seulement antérieure sur le cliché de profil.

— *L'ostéoporose localisée* consiste en une image claire, grossièrement arrondie, située sur la face métaphysaire du cartilage de croissance. Cette image se présente comme une géode ou un kyste. Cette géode est souvent antérieure sur l'incidence de profil ; sur la radiographie de face elle est tantôt externe (ressemblant alors à une perte de substance), tantôt interne (zone d'ostéoporose diffuse et mal limitée décrite par Gill), tantôt centrale. Ces géodes peuvent être de taille très variable et Eyring propose de les scinder en trois groupes.

Elargissement métaphysaire

Ce signe, initialement décrit par Bernbeck, a été repris par Helbo. Il consiste en une augmentation de la largeur du col fémoral (deux à plusieurs millimètres par rapport au côté sain). Cet aspect est surtout marqué dans la région proximale de la métaphyse qui tend « à baver » en bas et en dedans. Sa signification est nettement péjorative.

Remaniements de la plaque conjugale épiphysio-métaphysaire

Des remaniements divers peuvent être observés.

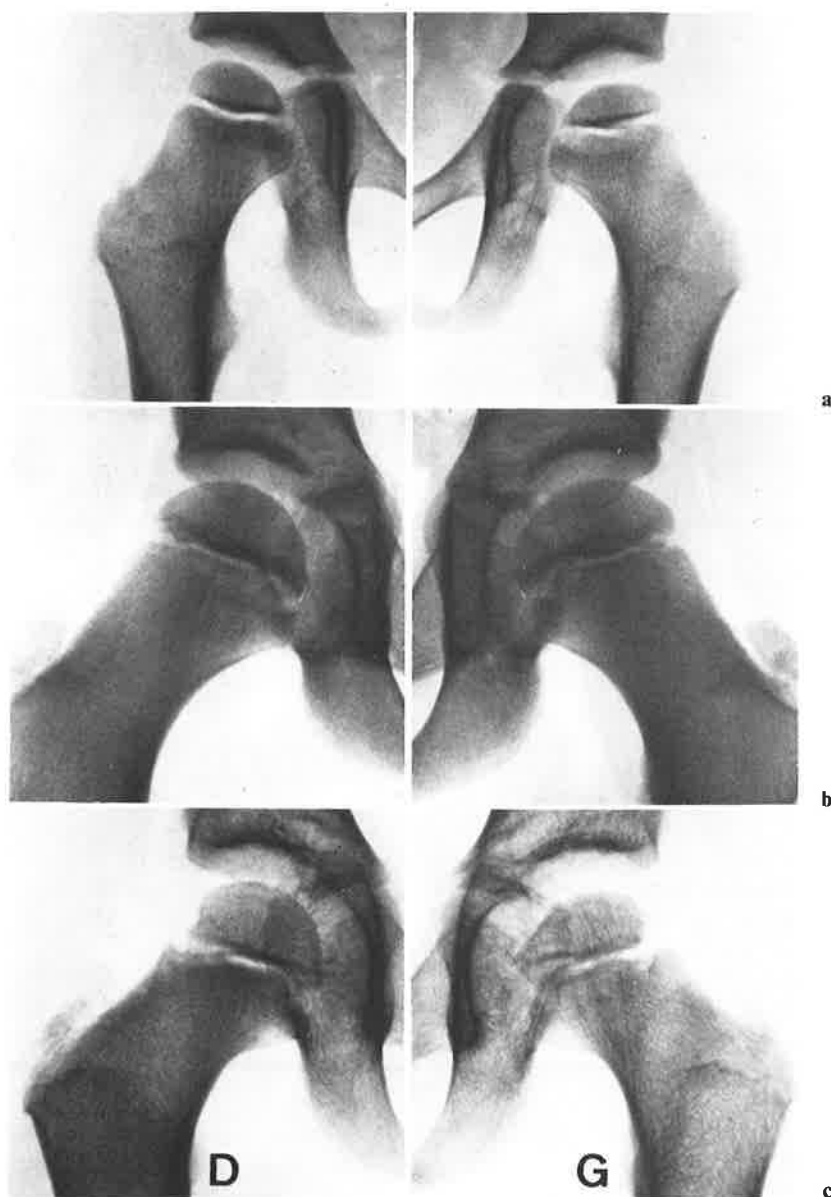


Fig. 34

Signes précoces de la maladie (3 enfants différents).

- a) Du côté gauche, « contraction » du noyau sans condensation, bande claire métaphysaire et élargissement global de l'interligne (même patient que fig. 40).
- b) Du côté droit, élargissement de l'interligne et bande claire métaphysaire.
- c) Du côté gauche, diminution de la hauteur épiphysaire, minime « excentration » et aplatissement débutant.

Épaississement de la plaque conjugale

Ce signe a été décrit par Howorth en 1959 et consiste en une augmentation de la largeur du cartilage conjugal, bien visible seulement sur l'incidence en rotation interne.

Irrégularités de la plaque conjugale

C'est un signe inconstant, caractérisé par une série

de lignes sinueuses et irrégulières au niveau du cartilage de croissance.

Epiphysiodèse partielle

En 1951, Mindell et Sherman ont entrepris la description de ce signe qui fut complétée par Edgren en 1965. Il s'agit d'un pont d'union épiphysio-métaphysaire localisé à une zone du cartilage de



Fig. 35
Irrégularités du cartilage de croissance.



Fig.36
Géode métaphysaire.

croissance qui peut perturber de façon importante l'architecture de l'extrémité fémorale supérieure. Siégeant volontiers au tiers externe du cartilage, cette lésion est également rencontrée dans la partie centrale, et plus rarement dans la région interne. Ce pont d'épiphysiodèse peut être reconnu sur des clichés standard ou mieux sur une incidence de face en rotation interne (Cirotteau et Bedouelle). Cette épiphysiodèse partielle est à distinguer de la soudure complète et prématurée du cartilage de croissance qui n'est pas un signe de la maladie mais sa conséquence tardive (Edgren).

Evasement externe du cartilage de croissance

Ce signe a été décrit par Freund en 1930, et correspond à un élargissement de la partie externe du cartilage conjugal.

Horizontalisation de la plaque conjugale

Ce signe, rapporté par plusieurs auteurs et en particulier par Catterall (qui en fait un facteur de risque), ne doit être retenu que s'il est observé sur une incidence radiologique de face stricte en rotation interne. Dans tous les autres cas, l'antéversion et la rotation externe du membre peuvent rendre compte d'une fausse image (Schiller et Axer).

Signes cotyloïdiens

Le cotyle est le siège de modifications secondaires par *phénomènes d'adaptation*. Il s'agit d'un remaniement du toit décrit par Fromme en 1926. Il comporte une ostéoporose et bientôt une dépression du bord externe ce qui donne un aspect de « cotyle éculé ».

Quant à l'*élargissement du « U » radiologique* décrit en 1916 par Halkier, il semble bien qu'il

s'agisse là encore d'une apparence liée à un problème d'incidence radiologique (rotation du bassin par atrophie de la fesse).

En fait, la constatation d'anomalies cotyloïdiennes dès le début de la maladie doit conduire à discuter le diagnostic de maladie de LPC. Il peut s'agir exceptionnellement d'une ostéochondrite du toit du cotyle (voir chapitre *Formes cliniques*), d'une dysplasie congénitale de hanche préexistante ou enfin d'une chondrodysplasie (voir chapitre *Diagnostic différentiel*).

Remaniements de l'interligne

Il faut distinguer les modifications de l'interligne apparent (distance qui sépare les images des deux pièces osseuses de l'articulation sur une radiographie de face) de celles de l'interligne articulaire réel (que seule l'arthrographie peut objectiver). Il y a en réalité plusieurs signes qui témoignent d'une modification des rapports tête-cotyle (fig. 38).

Élargissement de l'interligne interne ou augmentation de la distance tête-fond du cotyle

Ce signe, décrit initialement par Waldenström puis par Calot, n'est autre que l'augmentation comparative de la distance qui sépare la tête fémorale de la branche externe du « U » radiologique. Une différence de distance supérieure à deux millimètres serait significative. Un tel élargissement est retrouvé par Caffey dans 26 cas sur 30. Contrairement à une opinion répandue, ce signe ne correspond pas à une *subluxation* externe de la tête (ou excentration ou latéralisation) mais à une *augmentation de l'épaisseur des cartilages articulaires fémoral et cotyloïdien*.



Fig. 37

Elargissement du U radiologique (lié à une légère rotation du bassin par atrophie de la fesse).

Ce signe est, pour certains auteurs, caractéristique de la maladie (Caffey) mais il peut aussi s'observer au cours d'un rhume de hanche (Edgren, Gershuni).

Elargissement global de l'interligne apparent

Ce signe est habituellement plus tardif que le précédent : l'interligne est augmenté de façon régulière. Initialement, cette image a été interprétée comme une véritable excentration liée à la présence d'un épanchement articulaire ou d'une synovite. S'il existait, cet épanchement se traduirait par une distension articulaire et une saillie de la capsule. La saillie capsulaire a été décrite comme un signe de la maladie (Ferguson et Howorth). En fait, pour Brown, il s'agit tout simplement d'un artefact qui dépend de la position du sujet et de la rotation du membre. De toute façon, l'élargissement de l'interligne apparent est lié à l'augmentation de l'épaisseur des cartilages articulaires, comme le signe précédent. Cependant le centre cervico-obturateur est habituellement conservé car cette hypertrophie cartilagineuse compense le plus souvent la rétraction du noyau épiphysaire.

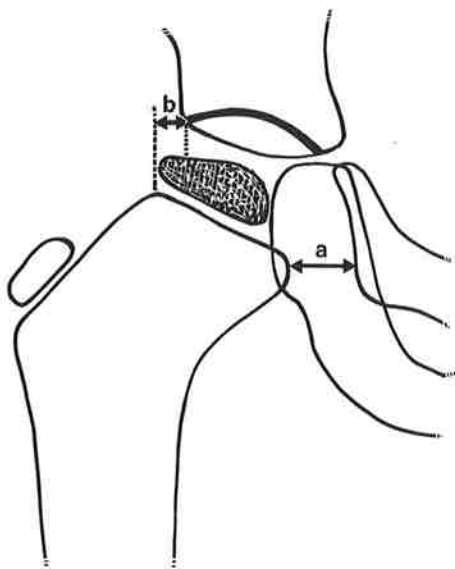


Fig. 38

« L'excentration » dans la maladie de LPC.

a) Largeur de l'interligne interne. Son augmentation est liée à l'épaississement des cartilages articulaires fémoral et cotyloïdien.

b) Débord latéral de la tête. Il est directement proportionnel à l'élargissement de l'interligne interne et à l'augmentation de largeur de l'épiphyse et de la métaphyse.

Débord latéral de la tête

Il correspond à la partie de l'épiphyse qui est en dehors de la verticale abaissée de l'angle externe du toit mais ce signe n'est retenu qu'après comparaison au côté sain. Considéré à tort comme la traduction d'une subluxation au sens d'un déplacement latéral de la tête fémorale par rapport au cotyle (Caffey), il s'explique en partie, de la même façon que l'élargissement interne de l'interligne apparent, par l'hypertrophie des cartilages articulaires fémoral et cotyloïdien, et aussi par l'élargissement plus ou



Fig. 39
Très gros débord latéral de la tête.

moins important de l'épiphyse (en général proportionnel à l'aplatissement épiphysaire et à l'élargissement de la métaphyse). La conjugaison de ces différents facteurs peut aboutir à un débord latéral très sévère de la tête fémorale. Ce n'est que dans les formes d'une exceptionnelle gravité qu'une véritable subluxation est observée.

Modifications de l'interligne articulaire à l'arthrographie (fig. 40 à 42)

En comparant le contour du noyau épiphysaire, sur les clichés radiographiques de face et de profil, au contour céphalique, sur l'arthrographie, il est possible d'apprécier l'épaisseur du cartilage, la sphéricité de ce dernier et ses rapports avec le support osseux. Pour cela, l'utilisation des cercles de Mose ou de l'appareil d'Edgren est indispensable. Jonsäter suggère l'appréciation chiffrée selon l'index céphalique arthrographique ou « caput index ».

Au stade initial, la calotte cartilagineuse de la tête est déjà élargie, aplatie, comme écrasée (Katz, Axer, Gershuni). L'épaisseur du cartilage articulaire est augmentée surtout au niveau du fond du cotyle mais aussi sur le pourtour de la tête fémorale. L'interligne articulaire réel est régulier et non élargi : il n'y a pas de « flaque de produit de contraste » dans le fond du cotyle.

Aux stades ultérieurs, la tête présente une déformation plus importante et l'interligne est souvent élargi à sa partie supérieure sous forme d'une « flaque » de produit de contraste qui correspond à une dépression céphalique. Habituellement, on ne retrouve pas de « flaque » interne car les deux surfaces articulaires sont au contact l'une de l'autre au niveau de la partie la plus interne (Gershuni). Si Axer a vu une « flaque » interne (raison pour



Fig. 40
Arthrographie (même enfant que dans la fig. 34 a).
— En rotation externe légère : petite flaque interne.
— En rotation interne, la flaque disparaît, la tête est ovalaire et aplatie.
— En abduction et rotation interne, existence d'une flaque supéro-interne nette, responsable d'une incongruence mais d'une bonne couverture céphalique.

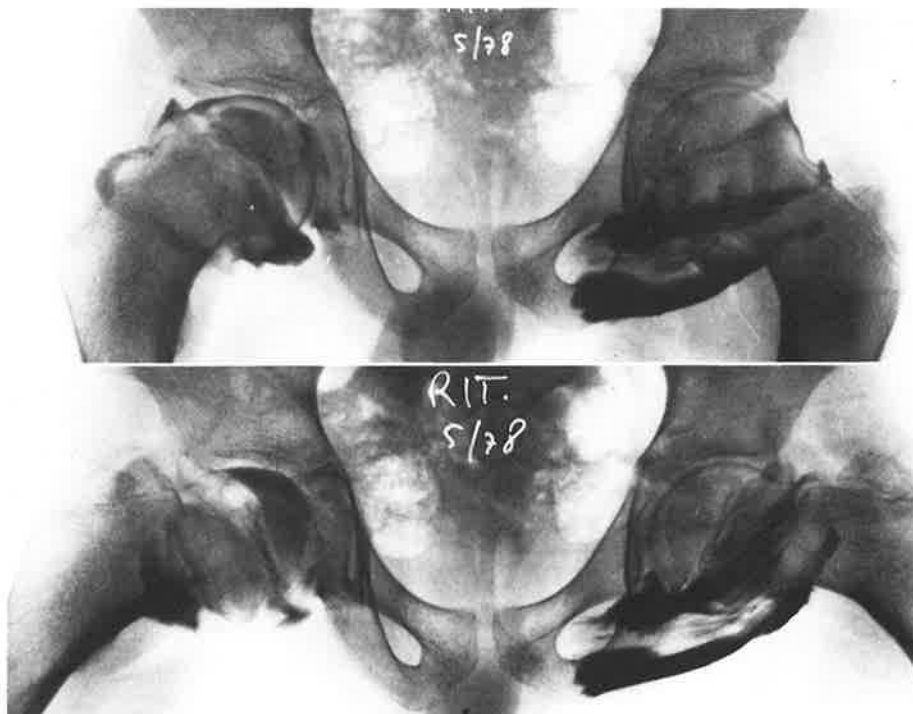


Fig. 41

Arthrographie bilatérale pour une ostéocondrite de la hanche droite (même enfant que dans la fig. 43). Par comparaison au côté sain, il y a un épaississement des cartilages articulaires de la tête fémorale et du cotyle qui explique l'élargissement de l'interligne. L'aplatissement polaire supérieure précoce apparaît en abduction sous forme d'une flaque supéro-interne.

laquelle il parlait de subluxation de la tête fémorale en rapport avec une hypertrophie de la synoviale), c'est parce que le fémur est en abduction sur les radiographies présentées. Cette image disparaît si on remet le fémur en position neutre, témoignant déjà d'une incongruence tête-cotyle.

Autres signes

Nous décrivons ici trois signes souvent mentionnés depuis quelques années dans l'analyse radiologique de la maladie.

Signe de C. Gage (fig. 43)

C'est sous ce nom que Catterall a décrit une image claire épiphysaire externe qu'il considère comme un signe de « tête à risque ». En fait cette image serait le témoin de l'effort de réparation qui débiterait dans le secteur antéro-externe par une absorption de l'os (Hirohashi). De toute façon, ce n'est pas cette image qu'a décrite C. Gage en 1933 mais un signe précurseur de la maladie de LPC : la convexité du bord supérieur de la métaphyse, anomalie qui n'a guère été confirmée par la suite.

Calcifications externes

Ces calcifications, décrites initialement par Ed-

gren, sont considérées par Catterall comme un signe de « tête à risque » : il s'agit de petites opacités situées à la partie externe du noyau épiphysaire, près de la plaque conjugale. Pour Caffey, ces calcifications pourraient correspondre à une fracture épiphysaire externe ; pour Hirohashi, ce serait comme le signe précédent, le témoin de la réparation débutant dans le secteur antéro-externe. De toute façon, la signification péjorative que lui donne Catterall est loin d'être démontrée (Hardcastle).

Arrêt de croissance du noyau

C'est un signe d'actualité depuis les travaux de Salter sur le cochon. Au sens strict du terme, il correspond à l'image qu'on observe parfois au début d'une épiphysite, compliquant le traitement d'une luxation congénitale de hanche : le noyau fémoral conserve sur plusieurs radiographies successives, sa forme, sa texture et surtout la même taille alors que du côté opposé les dimensions du noyau ont augmenté. Contrairement à ce que pensent certains auteurs (Fisher, Pous et Dimeglio), ce signe, tel que nous venons de le décrire, n'est que rarement observé à titre isolé et inaugural dans la maladie de LPC. En effet, toute réduction de la taille de l'épiphyse s'accompagne habituellement, dans cette

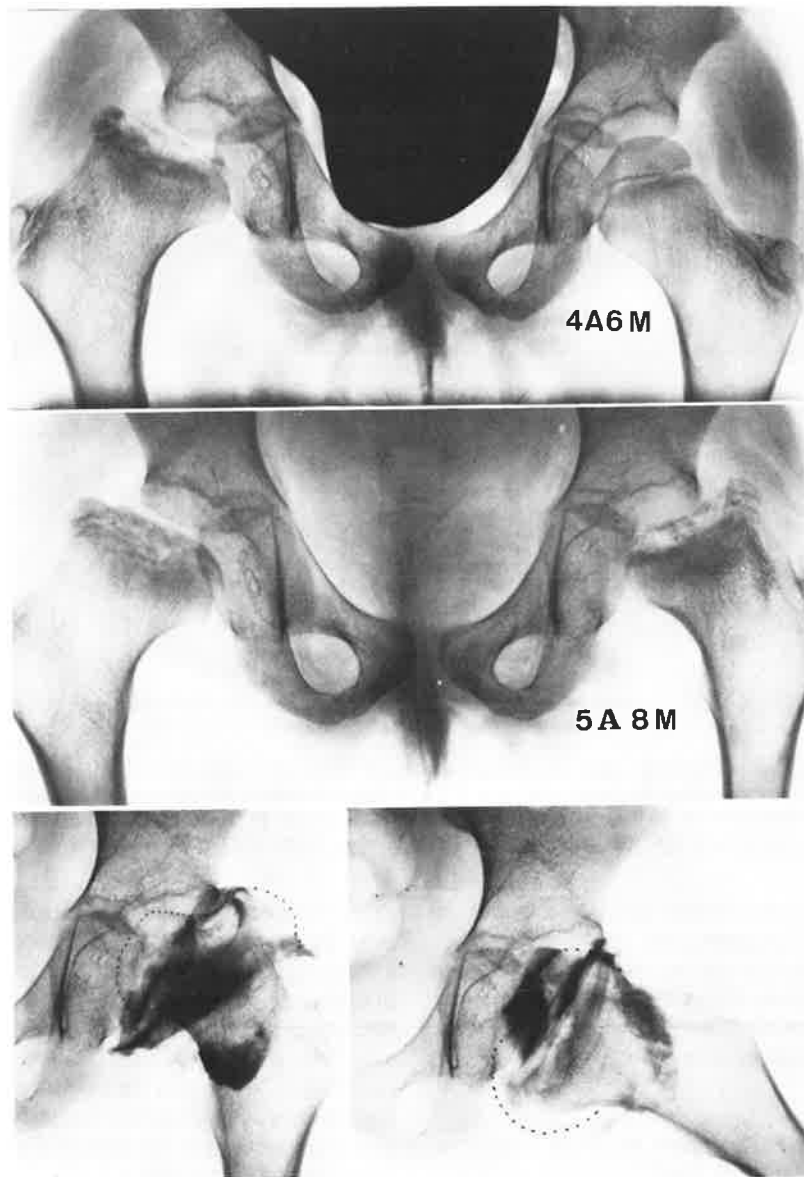


Fig. 42

Ostéochondrite bilatérale sévère décalée, évoluant du côté gauche vers une véritable subluxation. La tête fémorale gauche très déformée, irréductible en abduction, se réduit facilement, sous anesthésie générale, avec un ressaut franc. On voit très nettement l'empreinte du limbus sur la tête fémorale qui devient bilobée.

maladie, de modifications de la trame osseuse (condensation) et (ou) d'un élargissement de l'interligne interne (fig. 34a).

En conclusion, la maladie de LPC s'exprime par une grande richesse de signes radiologiques mais certains d'entre eux ne résistent guère à la critique

car il s'agit d'artefacts (signes capsulaires) ou d'images liées à des problèmes d'incidence (élargissement du « U » radiologique, horizontalisation de la plaque conjugale) et d'autres sont plus ou moins factices (signe dit de Gage). Parmi les signes principaux de la maladie, certains se recoupent, de telle sorte que nous avons retenu douze signes réunis dans un même tableau (tableau V).

TABLEAU V
Principaux signes radiologiques et séquelles possibles

Signes radiologiques	Siège	Séquelles
1. Coup d'ongle 2. Aplatissement du noyau céphalique 3. Condensation du noyau 4. Fragmentation du noyau 5. Fracture épiphysaire externe	Epiphyse fémorale	Coxa plana Coxa magna
6. Ostéoporose métaphysaire en bande et géode 7. Elargissement métaphysaire 8. Remaniement de la plaque conjugale 9. Epiphysiodèse partielle	Métaphyse Cartilage épiphysio-métaphysaire	Coxa vara Col court Ascension du grand Trochanter
10. Eculement du toit du cotyle	Cotyle	Cotyle d'adaptation
11. Elargissement de l'interligne 12. Débord latéral de la tête	Rapports tête-cotyle	Interligne normal ou irrégulier

Evolution des signes au cours de la maladie (fig. 44)

L'apparition des différents signes radiologiques et l'évolution de chacun d'eux amènent à distinguer des stades évolutifs au sein de cette affection. Cet aspect a été particulièrement étudié par Waldenström dès 1923, puis par Jonsäter, par Brailsford, et plus récemment par Mizuno et par Lauritzen. La classification de Waldenström distingue la période évolutive et la période définitive.

Période évolutive

C'est en 1953 que Jonsäter a proposé de séparer trois stades radiologiques au sein de la période dite évolutive. Cette distinction faisait suite à la confrontation anatomoradiologique qu'il fit à partir de données biopsiques. Elle concerne les signes épiphysaires.

Stade de condensation ou stade initial (ou stade I)

La densification du noyau, considérée longtemps comme un des premiers signes de la maladie est en réalité presque toujours précédée par d'autres signes, plus discrets, qu'il faut s'attacher à rechercher car ils ne sautent pas aux yeux : coup d'ongle, discret aplatissement supéro-externe du noyau, élargissement de l'interligne interne (nécessité d'une mesure comparative). Le terme de « nécrose » souvent employé pour désigner ce stade est impropre et doit être abandonné.

Stade de fragmentation (ou stade II)

Ce stade est caractérisé par une fragmentation apparente du noyau et par des remaniements de la métaphyse et de la plaque conjugale. L'observation des clichés successifs dégage une impression d'aggra-

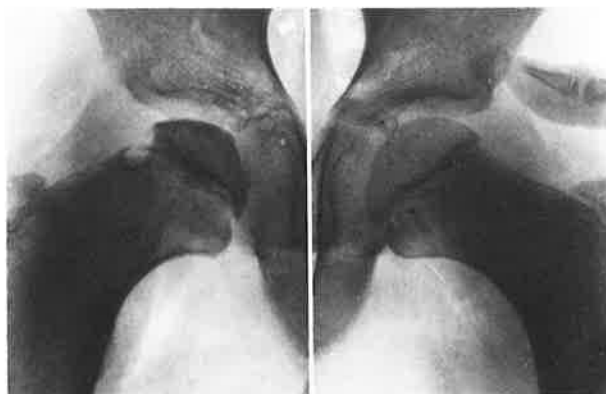


Fig. 43

Ostéochondrite droite (même enfant que dans la fig. 41).

— Signe dit de Gage.

— Condensation diffuse de l'épiphyse qui est déjà légèrement aplatie.

— Elargissement global de l'interligne.

vation de la maladie jusqu'à la disparition des images denses du noyau.

Stade de reconstruction ou stade de réparation (ou stade III)

Il s'agit d'un stade de reconstruction « radiologique » succédant à la fragmentation. Il débute lorsque toutes les zones denses de l'épiphyse ont disparu et lorsque apparaît la réossification périphérique du noyau. Celle-ci commence dans le secteur antéro-externe et se prolonge sur une très longue période pour se terminer lorsque l'épiphyse a repris une texture absolument normale (c'est la zone antérieure sur l'incidence de profil qui est la plus tardivement reconstruite).

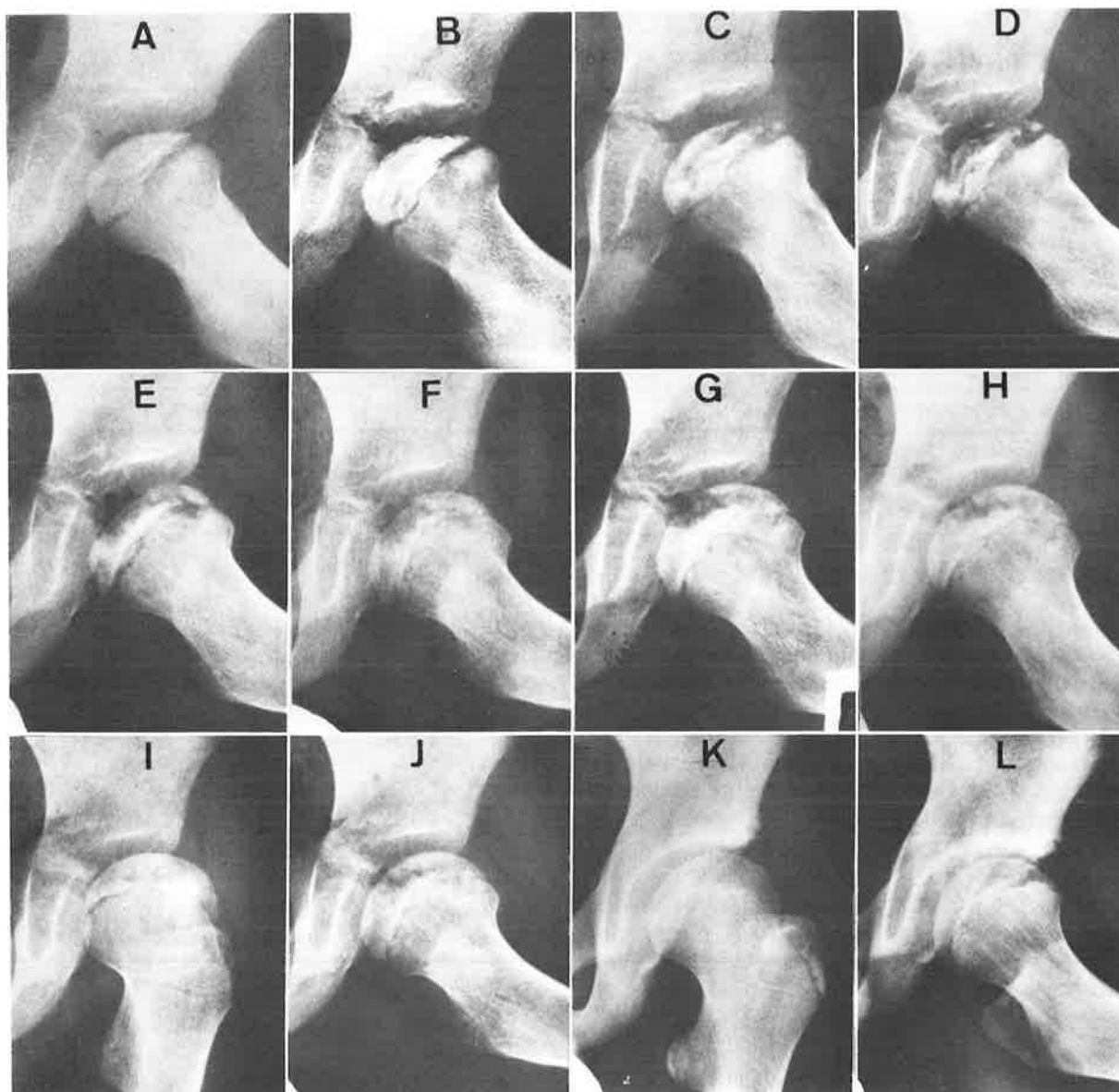


Fig. 44

Le cycle radiologique de la maladie. Iconographie de K. Hirohashi (avec la permission de Springer Verlag, International orthopedics Sicot).

(Garçon de 6 ans, hanche gauche de profil. Les délais sont exprimés en mois après le début clinique de la maladie).

A) 2 mois : aplatissement et densification des deux tiers antérieurs de l'épiphyse.

B) 3 mois : fracture-décollement sous-cortical, augmentation de la densification épiphysaire, élargissement de la plaque de croissance dans son secteur antérieur.

C) 9 mois : une bande claire traverse l'épiphyse qui est au stade de fragmentation. Ostéoporose métaphysaire antérieure.

D) 12 mois : accentuation du collapsus épiphysaire dans sa portion centrale. La calcification antérieure augmente de taille et participe à la formation d'un liséré épiphysaire périphérique de régénération.

E) 16 mois : la partie postérieure de l'épiphyse qui n'a pas été atteinte par la maladie augmente en hauteur et en largeur. Il persiste une zone condensée centrale dans l'épiphyse et une géode métaphysaire antérieure.

F) 20 mois : augmentation de la hauteur épiphysaire dans les secteurs antérieur (en cours de régénération) et postérieur. La géode métaphysaire s'atténue.

G) 24 mois : persistance d'une zone claire centro-épiphysaire alors que la géode métaphysaire est cernée par un halo dense.

H) 26 mois : la régénération se poursuit et gagne sur la zone claire centro-épiphysaire mais la continuité osseuse sous-chondrale n'est pas complète.

IJ) 28 mois : progrès de la régénération avec persistance d'images géodiques épiphysaires et métaphysaires.

KL) 78 mois : la tête est sphérique avec une diminution de la hauteur épiphysaire.

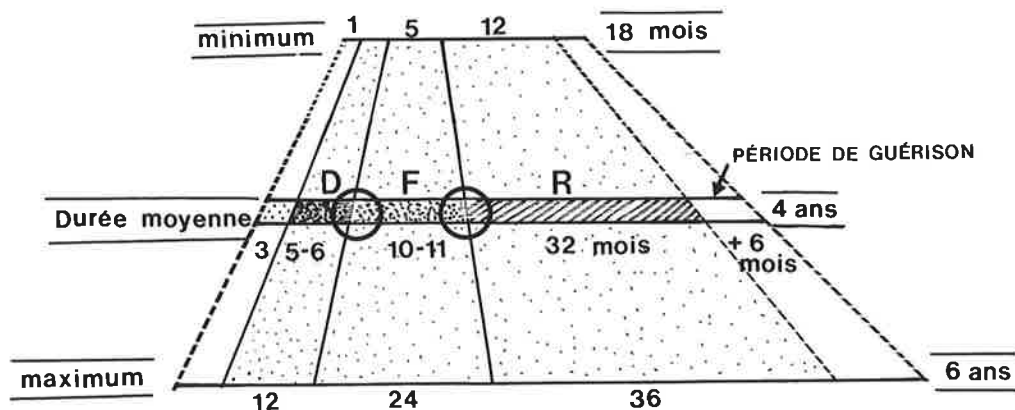


Fig. 45

La durée et le déroulement de la période évolutive. D : densification, F : fragmentation, R : réparation.

Période « définitive »

Cette deuxième grande période de la maladie, appelée définitive par Waldenström, s'accommoderait bien de l'appellation « période séquellaire ». Elle est, en fait, constituée par deux phases ; la première est celle des remaniements que subit la hanche jusqu'à la fin de la croissance et l'autre est celle des séquelles tardives (voir dans ce chapitre : *le stade séquellaire*, p. 78).

Cette distinction en stades est fort pratique, elle permet une étude plus homogène des dossiers, et contribue à une meilleure surveillance de la maladie. Mais cette séparation ne saurait être rigoureuse car les stades s'intriquent et les *frontières sont floues*, en particulier celle séparant la fragmentation de la reconstruction. Cela explique aussi la difficulté d'apprécier la durée de chaque période comme l'ont fait Edgren, Helbo et Waldenström et on ne peut fixer que des durées moyennes (fig. 45). *La durée totale du cycle radiologique* reste néanmoins très longue (4 à 5 ans).

Confrontation anatomoradiologique et interprétation des signes

Si de nombreux auteurs se sont penchés sur cette intéressante discussion, il y a en réalité peu de travaux permettant une confrontation réelle alors qu'il y a beaucoup d'hypothèses.

Signes épiphysaires

Coup d'angle

Il est, pour Edgren, le reflet d'une résorption sous-chondrale ou d'un tassement isolé de l'os spongieux périphérique. Il s'agit peut-être tout simplement du

décollement du cartilage articulaire avec la corticale osseuse voisine, dans la zone plus exposée de l'épiphyse fémorale, sous l'influence de sollicitations mécaniques tangentielles (Mizuno).

Aplatissement

C'est habituellement le résultat du tassement de l'os spongieux mais une résorption osseuse s'y associe peut-être. Pour Mizuno, l'aplatissement est d'origine mécanique (fig. 8).

Condensation

Elle a donné lieu aux interprétations les plus diverses :

- sclérose osseuse par dépôt de calcium (Caan) ;
- compression de l'os spongieux nécrotique (Axhausen, Bergman, Haythorn, Jonsäter) ;
- accumulation de produits de dégradation du cartilage dans le tissu spongieux (Bernbeck) ;
- accumulation de débris osseux dans les espaces médullaires.

Si les données anatomopathologiques sont contradictoires, c'est peut être parce qu'il existe divers degrés de condensation. L'interprétation la plus courante (Edgren) est celle d'une nécrose osseuse (ce qui n'est pas une explication satisfaisante car l'os mort est radiologiquement normal). En outre il faut insister sur l'interprétation la plus récente : apparition d'os néoformé apposé sur les travées mortes (Mc Kibbin, Inoue), en concordance avec les travaux chez l'animal.

Fragmentation

Dès 1930, Freund affirme que la fragmentation correspond à la destruction du tissu osseux dense. Jonsäter, par des études biopsiques, confirmera cette

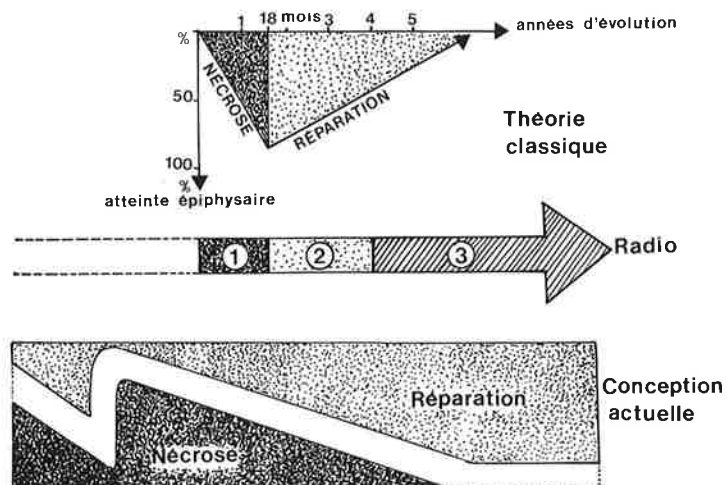


Fig. 46

Confrontation anatomo-radiologique. Les 3 phases radiologiques (1 condensation, 2 fragmentation et 3 réparation) ne se superposent pas aux phénomènes de nécrose et de réparation (théorie classique). La condensation correspond déjà à l'association de la nécrose et de la réparation qui sont d'ailleurs présents durant la phase radiologiquement muette (le V initial des courbes de nécrose et de réparation traduit le double infarctus de la conception actuelle).

hypothèse en 1953. Il note néanmoins la présence de plages de tissu cartilagineux normal au sein de l'épiphyse. Pour Mizuno, la fragmentation correspond à l'invasion du noyau épiphysaire par un tissu fibreux et cartilagineux : ce tissu ambivalent présente la faculté de s'ossifier et de combler l'espace envahi. La fragmentation correspond sûrement à un processus de reconstruction. C'est pour cette raison que la subdivision en stades est schématique et que Mizuno préfère le terme de stade intermédiaire à celui de stade de fragmentation.

Signes métaphysaires

L'ostéoporose métaphysaire serait le témoin d'une raréfaction osseuse par un phénomène de résorption ou de tassement intraspongieux d'origine traumatique (Caffey).

Les géodes métaphysaires ont un contenu variable selon leurs sièges (Mizuno) : situées à distance du cartilage de croissance elles contiennent du sang (confirmé par Kemp et Boldero). A l'opposé, lorsqu'elles sont situées au contact du cartilage conjugal, elles contiennent du tissu fibreux et des ébauches cartilagineuses.

Cartilage épiphyso-métaphysaire

La confrontation des images macroscopiques du cartilage conjugal avec les signes radiologiques décrits plus haut montre une parfaite corrélation.

Interligne

L'élargissement de l'interligne apparent ne corres-

pond pas à un élargissement de l'interligne réel. L'étude macroscopique confirme les résultats des études arthrographiques : il y a augmentation de l'épaisseur des cartilages articulaires fémoral et cotyloïdien.

A l'issue de cette confrontation, il apparaît que la maladie « radiologique » est très décalée par rapport aux processus anatomiques de nécrose et de revascularisation, comme le laissent d'ailleurs supposer les données les plus récentes (en particulier scintigraphiques) (fig. 20). Ainsi, il faut sûrement rejeter les équations habituelles erronées : os dense = nécrose et os fragmenté = revascularisation. Les deux phénomènes de nécrose et de réparation sont très vite intriqués et peuvent se dérouler pendant quelques semaines à quelques mois avant d'avoir la moindre traduction radiologique : c'est la phase muette (fig. 46). Quel que soit le substratum anatomique, seules comptent les notions de *fragilité* et de *solidité* de l'épiphyse fémorale au cours de la maladie étant donné les conséquences thérapeutiques. C'est ce qu'a essayé d'apprécier Brailsford dans sa classification en stades préplastique, plastique et solide et c'est ce qu'a repris ensuite Salter avec le concept de plasticité biologique. En fait, pour un cas donné, il demeure difficile d'affirmer quand la tête fémorale est suffisamment solide pour autoriser la remise en charge.

LA CLASSIFICATION RADIOLOGIQUE DE CATTERALL

La classification de Catterall (1971) repose essentiellement sur la topographie et l'étendue des lésions épiphysaires analysées sur les radiographies de face et de profil.

En fait, dès 1922, Waldenström a insisté sur l'importance de la localisation lésionnelle : « Les atteintes antérieures isolées de la maladie sont de bon pronostic ». Fevre, en 1955, opposait les formes centrales et les formes périphériques cependant que O'Garra distinguait, en 1959, les formes partielles des formes totales. Pour Ponseti, en 1961, le pronostic est proportionnel au volume de la lésion épiphysaire et à la vitesse de reconstruction d'arrière en avant. La même année, Ralston arrive à la même conclusion et s'efforce d'évaluer avec précision l'étendue de la zone nécrosée.

Grâce à l'observation d'une série de 46 malades non traités, Catterall a tenté de reconstituer l'histoire naturelle de la maladie de LPC. L'étude des bilans radiographiques successifs lui a permis de distinguer quatre groupes et d'insister sur certains signes péjoratifs qui l'ont mené à définir la notion de « tête à risque ». Ces notions ont été développées en 1976 puis en 1979.

Le but initial de ce travail n'était pas de tirer à tout prix des conclusions thérapeutiques. L'acharnement des praticiens à « placer » cette publication à tous les échelons de la maladie, et à en tirer des conclusions et des conduites thérapeutiques a conduit, dans plusieurs cas, à des voies erronées. A cet égard, Catterall, lui-même écrit : « Puisse la classification suggérée servir de base pour la comparaison des résultats des différentes méthodes du traitement... ».

Les quatre groupes de Catterall (fig. 47, 48)

Groupe I

La lésion est localisée à la partie antérieure de l'épiphyse, siège d'un aplatissement très modéré. Les remaniements métaphysaires sont inconstants et se résument à une image claire localisée à la partie antéro-externe de la métaphyse, juste au-dessous du segment épiphysaire atteint. L'évolution de la maladie se fait par la résorption du segment atteint suivie de sa régénération. Ce groupe est caractérisé par la discrétion des lésions, l'absence d'aplatissement global et l'absence de séquestre. Tel qu'il est décrit par Catterall, ce groupe apparaît très rare.

Groupe II

L'atteinte est localisée à un peu plus de la moitié antérieure de l'épiphyse. Elle s'accompagne d'un écrasement plus important que dans le premier

groupe. Sur les clichés de face, le séquestre se présente comme une masse ovale dense entourée de petits fragments vivants internes et externes. Lorsque le collapsus survient, les fragments vivants maintiennent la hauteur épiphysaire. Sur le cliché de profil, le séquestre est séparé de la zone saine postérieure par une image claire qui dessine un V caractéristique. Les signes métaphysaires se résument à des images kystiques bien limitées de siège antérieur.

Groupe III

Presque toute l'épiphyse est atteinte et seule une petite partie postérieure est préservée. Sur le cliché de face, un aspect de « tête dans la tête » est visible. Ultérieurement, se forme un séquestre central, collabé, entouré en dehors et en dedans de petits fragments de texture radiologique normale. Le fragment externe (ou latéral) est de petit volume et ostéoporotique ; il apparaît sous forme de petites calcifications. Sur le cliché de profil, seule une toute petite partie postérieure de la tête n'est pas atteinte. La région dense du noyau est séparée de la partie saine par une image irrégulière qui rend la séparation entre les deux parties de l'épiphyse imprécise. L'évolution est pratiquement superposable à celle du groupe II en ce sens que le séquestre est progressivement résorbé avant que la réparation n'apparaisse dans la périphérie de l'épiphyse. Les signes métaphysaires sont constants et plus accentués que dans le groupe précédent. Très fréquemment, il y a un élargissement du col.

Groupe IV

Ce groupe se définit par l'importance du collapsus car tout le noyau céphalique est atteint, de face comme de profil. Le collapsus total de l'épiphyse entraîne une image linéaire très dense. Il y a une diminution précoce de la distance entre le cartilage de croissance et le toit du cotyle, ce qui témoigne d'un aplatissement sévère de la tête. L'écrasement de la tête peut apparaître non seulement en avant mais aussi en arrière, donnant à la tête fémorale la forme d'un champignon. Les signes métaphysaires sont constants et de localisation extensive.

Signes de « tête à risque »

Ils sont au nombre de cinq et dès que deux d'entre eux sont présents, le pronostic devient sévère et ce, quel que soit le groupe.

Signe dit de Gage

Voir sa description page 69.

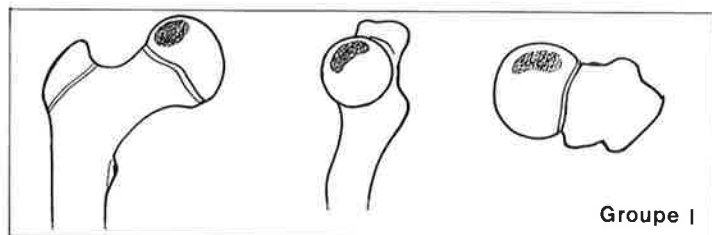


Fig. 47
Classification de Catterall avec reconstitution spatiale de la zone atteinte. (A gauche : vue antérieure, au milieu : vue interne, à droite : vue supérieure).
←

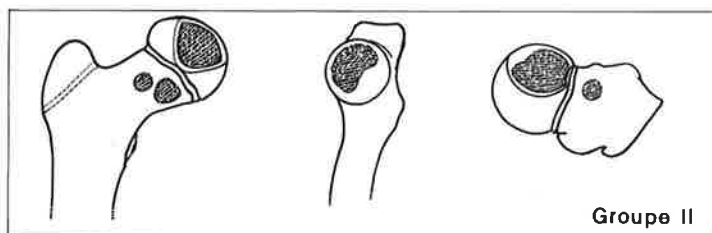
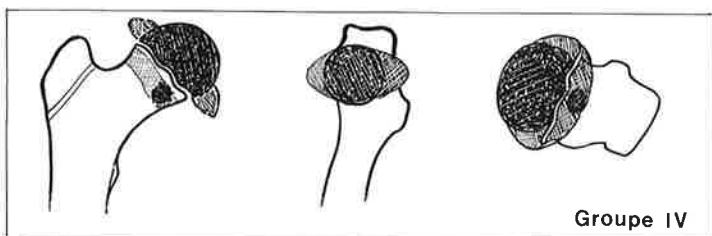
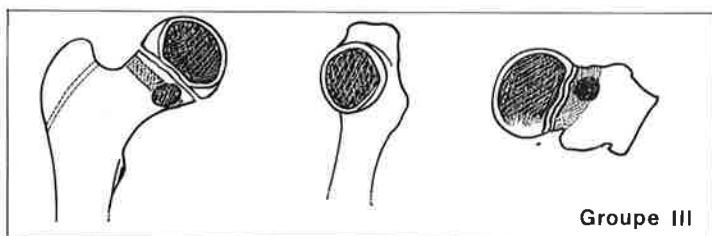


Fig. 48
Les groupes II, III et IV de Catterall (de haut en bas).
↓



Calcifications externes

Voir page 69.

Subluxation de la tête ou « excentration »

C'est sûrement un signe de mauvais pronostic (voir p. 66).

Horizontalisation de la plaque conjugale

Une horizontalisation réelle du cartilage de conjugaison s'accompagne d'un certain degré de coxa valga et engendre une découverte de la tête fémorale dont on vient de souligner le caractère péjoratif. Cependant c'est un signe plus rare que l'on ne croit (voir page 66).

Réactions métaphysaires importantes
(voir page 64)

Apport récent (1979)

Dans cette publication, Catterall apporte deux compléments d'information.

Sur le plan clinique, il recherche systématiquement un certain nombre de signes dont l'association peut modifier le résultat final. Parmi ces signes, l'obésité de l'enfant, la contracture homolatérale des adducteurs, la raideur... sont des signes péjoratifs.

Sur le plan radiologique, il apporte des précisions pour pouvoir différencier plus aisément le groupe II du groupe III : la jonction entre la zone séquestrée et la zone saine est claire dans le groupe II alors qu'elle est dense dans le groupe III.

Discussion

Les travaux de Catterall permettent de distinguer des entités dont l'évolution est bien individualisée au



Fig. 49

Forme atypique où les lésions prédominent en arrière.

sein d'une même maladie. Aussi autorisent-ils une meilleure approche des résultats. Cependant, les difficultés du classement ou des changements de groupe ainsi que le manque de fidélité pronostique doivent être soulignés.

Lorsque les lésions sont très discrètes ou très graves, elles sont faciles à distinguer et à classer respectivement dans le groupe I ou dans le groupe IV (Mechin, Hardcastle). L'identification des autres groupes et leur distinction ne sont pas toujours évidentes. En outre, il n'est habituellement pas possible de reconnaître avec un seul bilan radiographique le groupe concerné. Il faut plusieurs mois d'évolution radiologique (jusqu'à 10 mois) pour le déterminer avec certitude (O'Hara) (Katz et Siffert). C'est au début de la phase de fragmentation que le groupage devient facile.

Normalement, un dossier classé dans un groupe ne devrait pas changer de classement. En fait, plusieurs auteurs se sont heurtés à ce changement de groupe au cours de la maladie. Il est possible que ces changements soient liés à des classements un peu trop hâtifs, à l'existence de formes intermédiaires, ou à la survenue d'infarctus itératifs modifiant l'étendue des lésions.

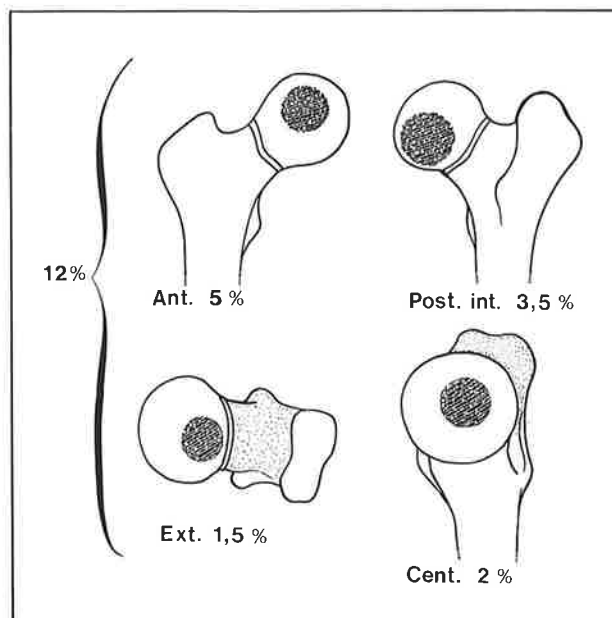


Fig. 50

Formes partielles (d'après Herring).

Certaines formes « géographiques » ne rentrent pas dans la classification de Catterall, telles les formes atypiques (fig. 49) et les formes partielles de Herring. A l'opposé, les formes étiquetées « pseudo-Koenig » par Cartier et Morel semblent pouvoir se superposer aux groupes II et III de Catterall.

Pour l'analyse des résultats à long terme, en revanche cette classification est, semble-t-il, d'une excellente fiabilité (Brotherton et Mc Kibbin).

Il est certain que la classification de Catterall a permis des progrès substantiels dans le classement des formes anatomoradiologiques ainsi que dans le choix thérapeutique. Cependant elle a des insuffisances que viennent en partie combler les travaux de Herring d'une part et ceux de Hirohashi d'autre part.

Travaux complémentaires de la classification de Catterall

Formes partielles de Herring (fig. 50, 51)

A côté de la forme partielle antérieure (ou groupe I de Catterall), Herring a montré l'existence de trois autres formes localisées : postéro-interne, externe et centrale. Elles représentent pour cet auteur 12 p. cent des cas. Ces formes méritent d'être connues car elles risquent d'être mal interprétées radiologiquement ou d'être méconnues. Des incidences radiologiques particulières peuvent être nécessaires pour bien « dégager » la lésion. Ces nécroses localisées seraient la conséquence d'une oblitération très distale de certaines artères épiphysaires, comme

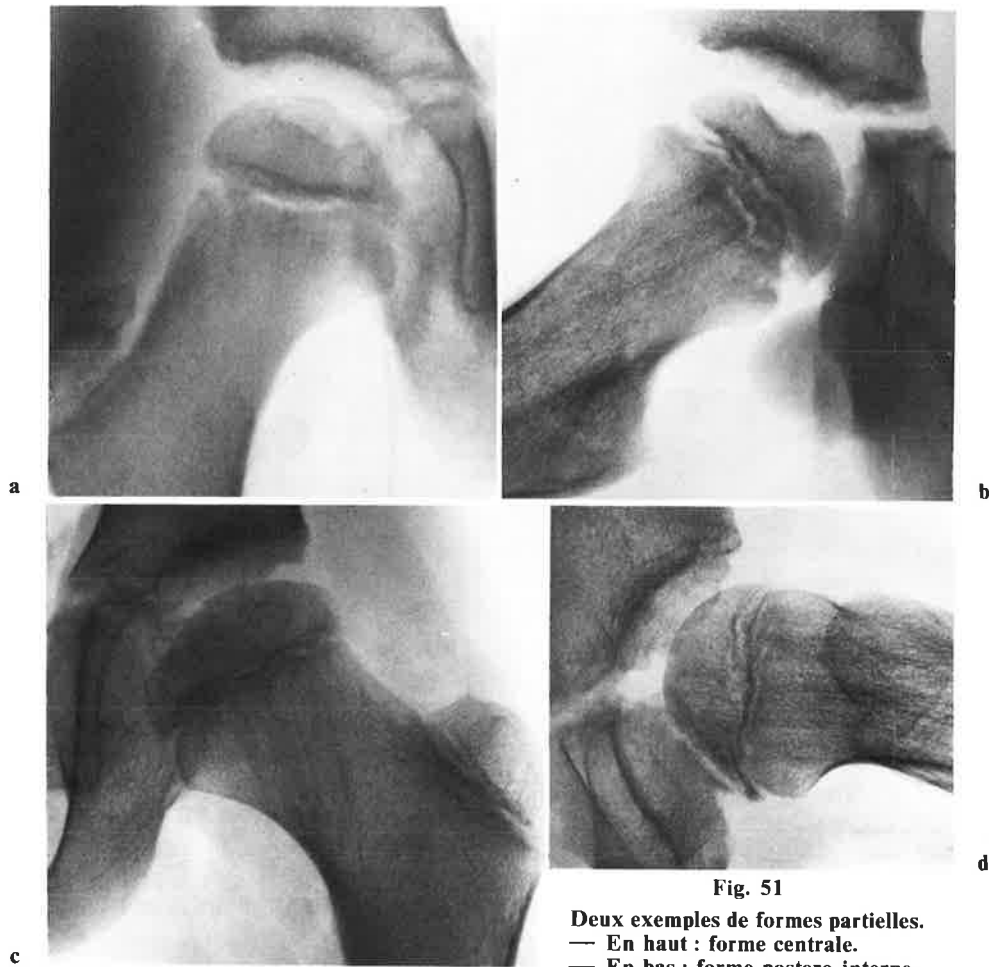


Fig. 51

Deux exemples de formes partielles.
— En haut : forme centrale.
— En bas : forme postero-interne.

le suggèrent les préparations anatomiques de Trueta et de Chung. Ainsi, elles représenteraient une forme de passage avec « les irrégularités physiologiques » (voir chapitre *Formes cliniques*).

Classification de Hirohashi (fig. 52)

Il s'agit d'une classification « bipolaire » qui tient compte à la fois de l'importance de l'atteinte épiphysaire et de l'extension des lésions métaphysai-

res. C'est une méthode simple, applicable sur la radiographie de profil.

L'atteinte épiphysaire est classée en trois groupes (par analogie avec la classification de Catterall) et l'atteinte métaphysaire est classée de la même façon. Il existe ainsi *neuf groupes théoriques* dont certains sont beaucoup plus fréquents que d'autres en raison du parallélisme habituel entre les deux lésions. Cette classification semble plus fiable que celle de Catterall quant à sa valeur pronostique.

STADE SÉQUELLAIRE

Si la période « évolutive » pose parfois quelques problèmes d'analyse radiologique (au stade précoce et ensuite dans l'intrication des périodes), la période définitive qui la suit est tout aussi importante. C'est sur la radiographie en effet, que sera évalué le *résultat* immédiat, fait un *pronostic* et peut-être

décidée une indication chirurgicale. Depuis l'origine, ce sont d'ailleurs des termes radiologiques séquellaires qui ont défini et caractérisé la maladie (coxa plana, coxa magna).

L'analyse, à ce stade, paraît parfois complexe, voire inutilement sophistiquée, et rebute souvent

épiphyse \ métaphyse	1 absent	2 modéré < 1/2	3 étendue > 1/2
I léger < 1/2	I-1	I-2	I-3
II moyen 1/2 - 4/5	II-1	II-2	II-3
III sévére total	III-1	III-2	III-3

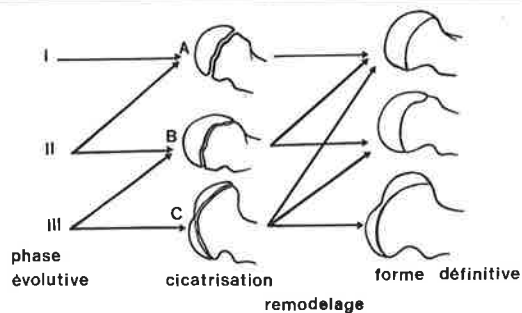


Fig. 52

Classification de Hirohashi. Il existe 9 groupes théoriques selon le degré d'atteinte épiphysaire et métaphysaire. Les groupes II1, II2 et III3 sont les plus fréquents. La signification pronostique de cette classification apparaît en dessous.

l'examinateur d'autant que la signification des nombreux *index*, *quotients*, paramètres, n'apparaît pas toujours clairement. Nous les définirons successivement avant de les reprendre de façon synthétique au sein des principales classifications rencontrées.

Encore faut-il se souvenir de l'importance de la période « définitive » qui s'étend de la fin de la période évolutive (*hanche cicatrisée*) à la fin de la croissance. Le terme de *hanche séquellaire* ne saurait véritablement être employé stricto sensu qu'à la fin de cette période, ce qui est loin d'être le cas. Ceci justifiera l'étude des phénomènes se déroulant pendant cette longue phase essentielle pour l'évolution à long terme.

Rappel anatomoradiologique

Il nous paraît indispensable, à la suite de Meyer (1966), de rappeler l'anatomie radiologique de la hanche pour définir avec précision les repères qu'il faut utiliser, et surtout pour les justifier.

La tête fémorale, définie comme la portion recouverte de cartilage articulaire, représente environ les deux-tiers d'une sphère (fig. 53). Chez l'enfant, cette tête correspond à une partie épiphy-

saire surmontant une portion assez importante de métaphyse, véritable console triangulaire à base interne. Radiologiquement, ceci amène à distinguer la *ligne épiphysaire*, légèrement convexe vers le haut, bien définie à partir de 5-6 ans, et la *ligne de base*, joignant en dehors l'extrémité de la ligne épiphysaire et en dedans la jonction des surfaces convexe de la tête et concave du col. Cette dernière ligne, assez facile à tracer, est perpendiculaire à l'axe du col. Le centre de la tête se situe 1 à 2 millimètres en dessous du milieu de la ligne épiphysaire.

Les mesures visant à apprécier la morphologie céphalique qui ne prendraient en compte que l'épiphyse seraient notoirement insuffisantes, d'autant plus que les phénomènes de remodelage s'exerceront au sein d'un véritable *couple épiphysaire-métaphyse*, visant à restaurer une bonne morphologie de la tête.

Signes observés et méthodes de mesure

Par esprit de classification, on peut, comme pour la phase évolutive, décrire les signes observés sur la tête fémorale, l'extrémité supérieure du fémur dans son ensemble, le cotyle, l'interligne (tableau V, p. 71). Ces signes sont souvent décrits de façon subjective et l'utilisation de mesures radiologiques permet de « classer » les résultats avec plus de précision. Certaines mesures effectuées sur une seule hanche représentent un *index* qui, rapporté à l'index de l'autre hanche, définit un *quotient*.

Tête fémorale

Sa déformation est pratiquement constante associant un aplatissement et un élargissement. Le terme

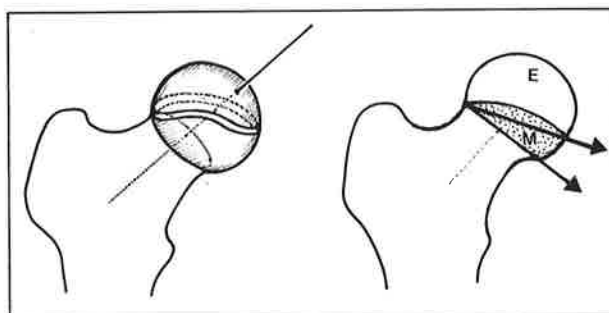


Fig. 53

Ligne épiphysaire et ligne de base.

La ligne épiphysaire joint les deux extrémités du cartilage de croissance et la ligne de base, qui limite la tête fémorale, joint l'extrémité externe du cartilage de croissance à la jonction du bord inférieur concave du col et du pourtour convexe de la tête.

La tête fémorale est formée par l'épiphyse (E) et par une portion de la métaphyse (M) en forme de console sous-épiphysaire.

de « coxa plana » a d'ailleurs longtemps été utilisé pour définir la maladie. Trois notions doivent être détaillées.

Régularité (sphéricité)

Il s'agit du facteur le plus important au vu de l'évolution à long terme (chapitre p. 135) : la tête est régulière (ou ronde) lorsque son contour s'inscrit sur un cercle. Déjà pressentie par Goff puis par Hauge, cette notion a été reprise par Mose qui a mis au point une planche en plastique sur laquelle des cercles concentriques permettent de visualiser la régularité du contour céphalique (fig. 54). Ces cercles sont distants de 2 millimètres et Mose définit ainsi des têtes :

- normales, lorsqu'elles s'inscrivent sur un même cercle ;
- régulières, lorsqu'elles s'inscrivent entre deux cercles adjacents ;
- irrégulières dans les autres cas (très irrégulières si elles dépassent 4 millimètres).

On mesure dans le même temps le *rayon* de la tête.

L'appareil d'Edgren émane du même principe mais il est moins utilisé.

Les paramètres qui suivent n'ont d'intérêt que pour l'étude plus fine des têtes régulières mais non strictement normales.

Aplatissement (fig. 55).

Il est mesuré par l'*index épiphysaire* qui est le rapport de la hauteur de l'épiphyse sur sa largeur. Cet index a été défini dès 1936 par Eyre Brook et il est très facile à mesurer, même si les auteurs divergent légèrement dans la façon de le faire. Sa comparaison au côté sain représente le *quotient épiphysaire* (epiphyseal quotient ou EQ) défini par Sjövall en 1942. Il s'exprime en pourcentage et varie normalement entre 80 et 100 p.cent. Si l'index épiphysaire est facile à mesurer, en revanche il ne renseigne que sur l'aplatissement épiphysaire ; il ne peut donc être considéré comme le reflet de la forme de la tête au sein de laquelle la métaphyse occupe une place essentielle.

L'*index de surface articulaire* défini par Meyer vise précisément à renseigner sur la morphologie de toute la tête. Il s'agit du rapport entre la hauteur de la tête (limitée par la ligne de base) et son diamètre. Ce rapport représente le pourcentage de sphère occupé par la tête cartilagineuse. Sa comparaison au côté sain définit le *quotient de surface articulaire* (joint surface quotient ou JSQ) dont les valeurs normales sont comprises entre 85 et 100 p.cent.

Elargissement de la tête (coxa magna) (fig. 55)

Il se mesure très aisément par la comparaison des

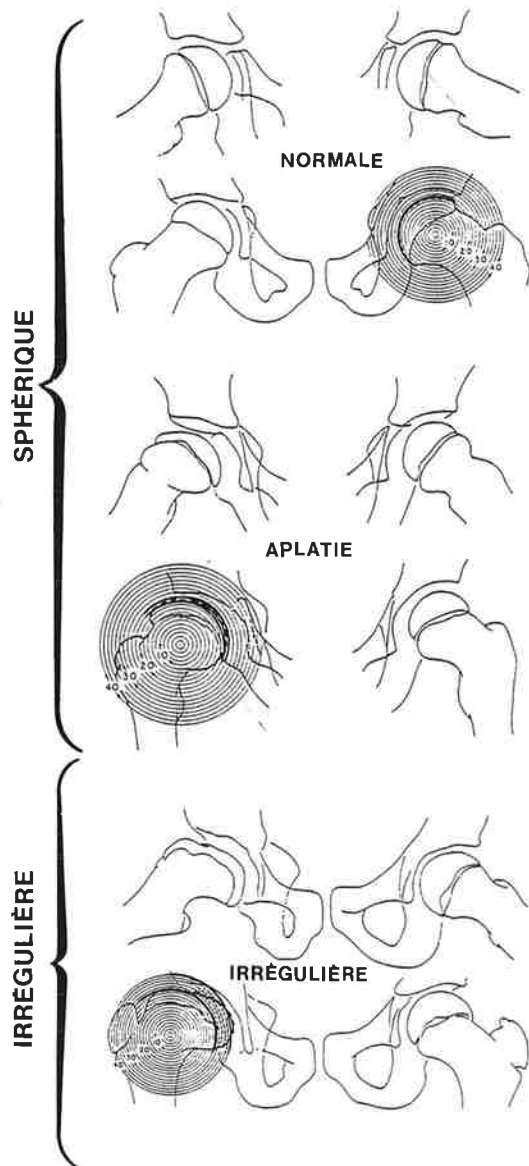


Fig. 54

La régularité de la tête appréciée avec les cercles concentriques de Mose (séparés de 2 mm).

La tête est sphérique ou régulière lorsqu'elle s'inscrit entre 2 cercles contigus et irrégulière dans le cas contraire.

rayons des sphères céphaliques, qui définissent un quotient : le « *radius quotient* » (ou RQ) de Meyer normalement compris entre 100 et 115 p.cent. Ce quotient renseigne sur la taille de la tête et peut donc théoriquement être perturbé en l'absence de toute anomalie de forme. Il complète donc logiquement les paramètres précédents.

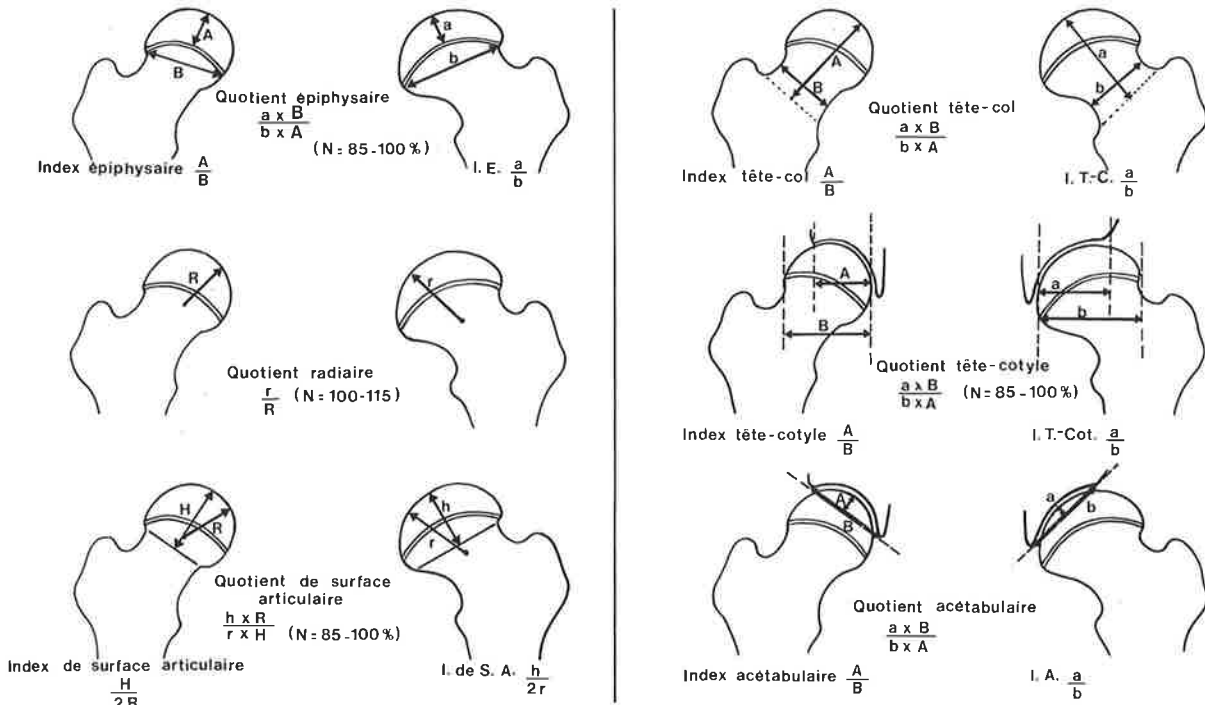


Fig. 55

Index et quotients.

Les différents *index* qui peuvent être mesurés sur la tête fémorale sont représentés à gauche sur une tête normale, à droite sur une tête déformée. Les *quotients* sont les rapports des index correspondants.

L'*index* (et le quotient) *tête-cotyle* (Heymann et Herndon), qui mesurent le débord de la tête hors du cotyle, permettent aussi d'apprécier la coxa magna puisque ce débord n'est pas lié à une excentration.

On peut enfin apprécier indirectement cette coxa magna par la mesure de l'*angle CE de Wiberg*, qui est diminué par rapport au côté sain.

Evaluation morphologique de la tête

Elle est essentielle et mérite donc rigueur et précision dans les mesures.

Les mesures peuvent être effectuées sur les seules vues de face, car Lauritzen a bien montré la parfaite concordance avec les vues de profil.

La précision des mesures s'avère assez satisfaisante et les résultats appréciés en double aveugle (Lauritzen, Meyer) sont habituellement identiques.

La prise en compte des trois quotients est sûrement idéale sur le plan théorique (Lauritzen) mais on s'expose alors à des calculs fastidieux et non exempts de causes d'erreur. On peut retenir deux mesures faciles et rapides :

— le quotient épiphysaire: la règle de Mose stipule qu'un quotient épiphysaire supérieur à 60

p.cent correspond à une tête pratiquement normale (le seuil de 75 p.cent est retenu par Katz) ; c'est lui qui est le plus fréquemment mesuré ;

— le quotient radiaire est utilisé par Meyer car s'il paraît sévère il semble en revanche assez proche des valeurs obtenues en retenant les trois paramètres (EQ, JSQ, RQ).

Quoi qu'il en soit, il convient de *toujours mentionner quels paramètres ont été utilisés* car les auteurs utilisent un seul d'entre eux (EQ ou RQ) ou plusieurs. Ceci explique que la barrière entre tête « normale » et tête « régulière anormale » varie d'une série à l'autre lors de la présentation des résultats qui sont donc plus ou moins sévères. Ainsi, par exemple, sur une série traitée orthopédiquement, Meyer note la répartition suivante parmi les têtes régulières :

prise en compte d'un seul quotient :	
EQ > 60	77 p.cent têtes normales
JSQ > 85	75 p.cent têtes normales
RQ < 115	70 p.cent têtes normales
prise en compte des trois quotients :	
66 p.cent têtes normales	

Ceci est d'autant plus important que la hanche est encore loin de la fin de la croissance ; ces paramètres vont se modifier et pas toujours dans le même sens comme il sera dit plus loin.

Enfin, il faut savoir que, par définition, ces mesures de quotient se font par référence au côté sain. Elles ne sont donc *pas utilisables lorsque l'atteinte est bilatérale* (15 p.cent des cas). Seule alors peuvent être appréciés la sphéricité (par la méthode de Mose) et l'angle CE.

Architecture de l'extrémité supérieure du fémur (fig. 56)

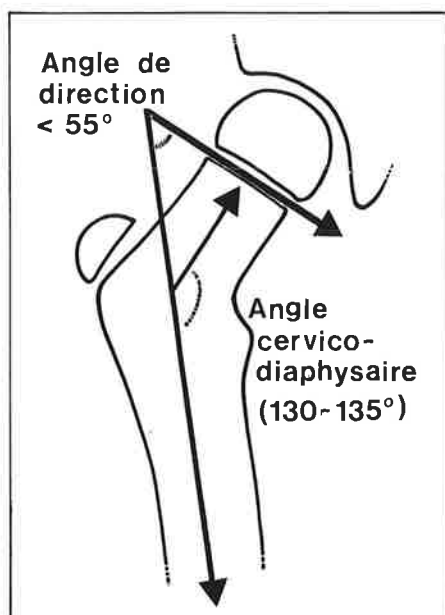


Fig. 56

Analyse architecturale du col fémoral. Angle cervicodiaphysaire et angle de direction (ce dernier reflète l'orientation de l'épiphyse dans le plan d'ouverture du cotyle).

Col

L'anomalie la plus fréquemment rencontrée est une *coxa vara*. Elle est la conséquence des troubles de croissance du cartilage de conjugaison, qui, lorsqu'ils sont sévères, aboutissent à de véritables épiphysiodèses partielles. Ceci explique que les troubles les plus nets s'observent plus volontiers dans les têtes très déformées. Cette coxa vara est habituellement minime (5° environ pour Katz).

Il faut prendre en compte également la relation col-épiphyse, qui peut aboutir à un aspect fréquent de « *caput valgum* ». Ceci peut être dû, là encore, à une épiphysiodèse partielle ou surtout à une croissance compensatrice de la console métaphysaire.

Deux facteurs étiologiques iatrogènes sont évoqués par Barnes à l'origine de ces épiphysiodè-

ses : un facteur mécanique après une ostéotomie de varisation tardive et trop forte qui soumet la partie externe du cartilage de croissance à des pressions excessives sur le cotyle et un facteur vasculaire après une varisation trop précoce qui diminuerait la vascularisation par tension extra-capsulaire du flux artériel.

Le raccourcissement du col est également fréquent et s'extériorise au fil de la croissance car il traduit une perturbation « fonctionnelle » du cartilage conjugal. Il est de l'ordre d'un centimètre (Katz) mais peut être parfois très marqué avec l'aspect de col trapu surmonté de la classique tête en forme de champignon.

L'élargissement du col peut aussi s'observer mais souvent il n'est qu'apparent, en raison de ce raccourcissement. L'index et le *quotient tête-col* (Heymann et Herndon) mesurent cet aspect trapu du col. Toutefois l'épiphyse fait partie de la mesure qu'elle vient donc altérer puisqu'elle est elle-même aplatie.

Ascension du grand trochanter

Les troubles de croissance atteignant le cartilage de croissance céphalique (ralentissement, fusion prématurée, épiphysiodèse) ne touchent jamais le cartilage du grand trochanter qui poursuit une croissance normale. Ainsi, le jeu harmonieux et synchrone des deux pôles céphalique et trochantérien du cartilage de croissance fémoral supérieur se trouve perturbé, aboutissant à l'aspect d'apparente « ascension » du grand trochanter associé à un col en varus.

Normalement le sommet du grand trochanter se situe à la hauteur du centre de la tête fémorale et s'apprécie par la *distance ATD* (articulo-trochanteric-distance) d'Edgren. Cette distance peut ainsi être diminuée (7 millimètres en moyenne pour Gage ou Katz). Rarement dans la maladie de LPC le trochanter peut dépasser la tête fémorale et entraîner alors des troubles cliniques (fig. 57, 58).

Cotyle

Il s'agit essentiellement d'anomalies en miroir définissant le cotyle d'adaptation, d'autant plus irrégulier que le sera la tête. L'index et le *quotient acétabulaire* (Heymann et Herndon) (fig. 55) mesurent cet aspect d'évasement que prend le cotyle face à une coxa magna (pour le mesurer il peut être nécessaire de prendre comme repère inférieur non pas le rebord du cotyle mais le U radiologique).

Interligne

La tête est plus ou moins régulière, mais l'adaptation du cotyle est tout à fait spectaculaire, aboutissant rapidement à une très bonne congruence

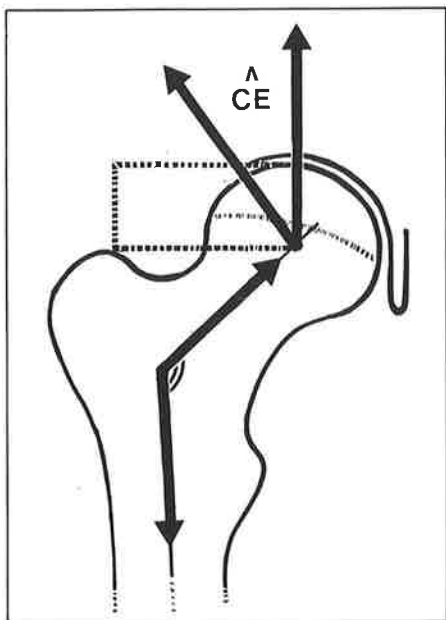


Fig. 57

Critères de mesure à l'âge adulte. Angle \widehat{CE} de Wiberg, angle cervicodiaphysaire, rayon (ou diamètre) de la tête et distance articulo-tronchantérienne (ATD de Edgren) (en pointillés).

tête-cotyle. Les clichés en abduction et adduction réalisés à ce stade mettent en évidence des défauts éventuels de centrage. Quant au débord de la tête, il correspond à une coxa magna et on a vu comment il était possible de l'apprécier.

Inégalité de longueur des membres inférieurs

Elle est la traduction des altérations de croissance et une éventuelle ostéotomie de varisation a pu accentuer légèrement celle-ci. Si le raccourcissement est constant il reste néanmoins le plus souvent modéré (inférieur à 15 millimètres), sans doute par des mécanismes de compensation au niveau du tibia ou du fémur distal (Edgren). Dans les rares cas où l'inégalité dépasse 2 centimètres, elle doit être prise en considération pour une correction éventuelle, en appliquant les règles habituelles de surveillance et de traitement des inégalités de longueur des membres inférieurs.

Classifications utilisées

Appréciation des résultats

L'intérêt de mesures objectives est évident dans cette maladie où les résultats cliniques sont pratiquement toujours bons à l'issue du traitement. Eyre Brook et surtout Heymann et Herndon ont eu, les premiers, le mérite de préconiser une classification radiologique objective : « Une cotation de référence

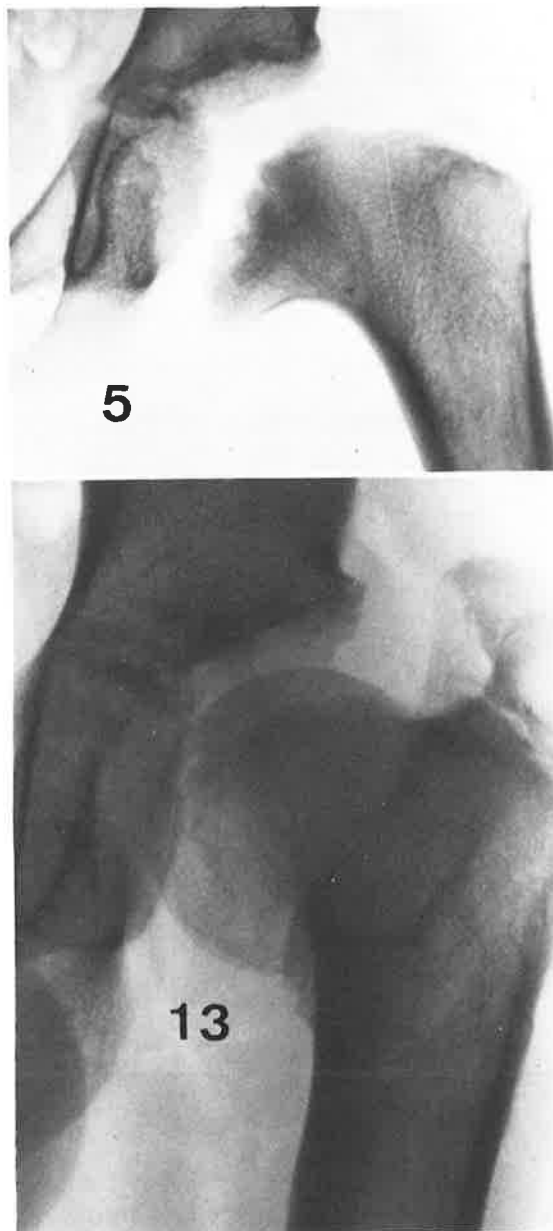


Fig. 58

Ostéochondrite sévère (groupe IV de Catterall avec disparition radiologique de l'épiphyse et atteinte du cartilage de croissance). En fin de croissance, il y a une ascension considérable du grand trochanter (la distance ATD est de -17 mm contre +21 mm du côté sain).

permettant de minimiser toute composante personnelle serait du plus grand intérêt pour se livrer à des études statistiques comparatives ».

Outre l'intérêt qu'elle peut apporter dans la confrontation des résultats, une classification peut présenter un élément de poids dans la formulation d'un pronostic à long terme (voir chapitre *Evolution à long terme*).

TABLEAU VI
Principales classifications radiologiques utilisées au stade séquellaire

	Cercles de Mose	CE	EQ	RQ	JSQ	Quotient tête-cotyle	Quotient tête-col	Quotient acétabulaire
Heymann et Herndon	—		+		—	+	+	+
Mose	+		+		—	—	—	—
Meyer Lauritzen	+		+	+	+	—	—	—
Curtis	+	+	—	—	—	—	—	—

Classifications utilisées (tableau VI)

Classification d'Heymann et Herndon (1950)

Elle prend en compte quatre quotients. Leur moyenne définit un quotient global (« compréhensive quotient ») et les résultats sont les suivants :

quotient >90 p.cent : excellent
quotient 80-90 p.cent : bon
quotient 70-80 p.cent : moyen
quotient 60-70 p.cent : mauvais
quotient <60 p.cent : très mauvais.

Bien que précise, cette classification ne tient aucun compte de la régularité céphalique qui est pourtant essentielle pour l'évolution à long terme. En outre elle est fastidieuse (32 mesures, 8 divisions). Enfin, l'expérience prouve que le seul quotient épiphysaire est le plus « puissant » des quatre quotients mesurés, aussi bien à court terme (où il avoisine le quotient global) qu'à long terme (Katz).

Classification de Sundt (1949)

Elle fut reprise par Catterall en 1970 ; elle est clinique et radiologique (tableau VII).

Si on peut lui reprocher d'associer des critères cliniques et radiologiques souvent longtemps discordants, elle a fait néanmoins le lit des classifications suivantes.

TABLEAU VII
Résultats selon la classification de Sundt

Bon	Moyen	Mauvais
pas de douleur mobilité normale	pas de douleur limitation discrète	douleur épisodique limitation globale
tête ronde	tête aplatie	tête aplatie irrégulière
couverture parfaite	1/5 de la tête découverte	plus de 1/3 de la tête découverte

Classification de Mose (1964)

Elle s'appuie sur la sphéricité de la tête qui est ainsi :

— sphérique normale (EQ > 60)	} rayon ne différant pas de plus de 2 mm
— sphérique aplatie (EQ < 60)	
— irrégulière	} rayon différant de plus de 2 mm

Cette classification est simple et s'avère très fiable.

Classification de Meyer (1966)

Elle sera reprise par Lauritzen et prolonge la classification de Mose en utilisant trois quotients visant à mieux séparer les têtes « sphériques » (trois quotients normaux) des têtes « sphériques pathologiques » (un quotient perturbé). On en a vu la rigueur et la relative simplicité surtout si l'on ne mesure que le quotient radiaire qui reflète assez fidèlement le résultat. Mose (1977) abandonne d'ailleurs le quotient épiphysaire et utilise le quotient radiaire.

Classification de Curtis (1970)

Employée par la « Pediatric orthopedic society », elle est assez comparable.

Bon résultat : rayon différant de 1 mm ou moins ; CE ≥ 20°.
Résultat moyen : rayon différant de 2 mm ; CE ≥ 15°.
Résultat mauvais : rayon différant de plus de 2 mm.

Discussion

Toutes ces classifications ont un intérêt et des limites propres. En outre, il existe des recoupements entre certains paramètres et l'utilisation de trop nombreuses mesures expose au cumul d'erreurs. Les classifications qui procèdent de l'évaluation de la

sphéricité (Mose) ont la faveur des auteurs nor-diques. Elle peut être affinée par un ou deux quotients (EQ, RQ), ce qui en fait une classification à la fois précise et simple à utiliser. Elles devraient connaître un plus grand essor en France, d'autant que la classification d'Heymann est rarement employée, sans doute en raison de sa « lourdeur ». En outre la sphéricité peut toujours être appréciée même lorsque l'atteinte est bilatérale, ce qui n'est pas le cas des méthodes comparatives comme celle d'Heymann et Herndon.

A défaut de classification absolue il faudra, dans toute présentation de résultats, la rappeler, de même qu'il faudra spécifier la période d'évolution où se trouvent les hanches lors de la cotation. C'est tout le problème des phénomènes de remodelage.

La hanche véritablement séquellaire

La période qui s'écoule sur plusieurs années, entre la guérison de la maladie (qui n'est pas synonyme d'arrêt du traitement) et la fin de la croissance, est essentielle au point que Somerville l'individualise comme faisant partie intégrante du cycle de la maladie. Les phénomènes qui se déroulent au cours de cette période conduiront à la morphologie définitive, et donc séquellaire au sens strict. Ils méritent d'être mieux connus car les indications thérapeutiques éventuelles qui seraient posées à ce stade doivent tenir compte des modifications spontanées souvent importantes qui interviennent. C'est dire aussi que toute cotation de résultats ne saurait véritablement être absolue dans un sens comme dans l'autre avant la fin de cette période.

A la suite de Legg qui, en 1927, notait déjà ces modifications morphologiques, plusieurs auteurs ont analysé ce phénomène : Kahmi, Hirohashi, Mose mais surtout Meyer (1977) et Katz (1980) qui a procédé à l'étude « longitudinale » des radiographies par calques superposés.

Deux mécanismes semblent conduire à ces modifications.

— *Au niveau de la tête*, une amélioration de la morphologie est habituellement constatée, portant à la fois sur la forme et sur la taille. Un remodelage véritable est permis grâce au moule cotyloïdien, mais surtout il semble que la croissance du « couple » épiphyse-métaphyse permette de compenser les troubles strictement épiphysaires. Katz a bien montré en effet que l'épiphyse restait aplatie et élargie. La différence par rapport au côté sain s'accroît même, ce dont témoigne l'aggravation du quotient épiphysaire. Mais, dans le même temps, la portion métaphysaire de la tête augmente et compense le retard de croissance épiphysaire, ce qui se traduit par un aspect plus ou moins marqué de caput valgum.

En outre, la tête saine rattrape par sa croissance le volume de la tête atteinte, si bien que l'aspect de coxa magna constaté lors de la guérison s'atténue. *Le quotient radiaire qui en est le reflet s'améliore en effet.* Ainsi, la comparaison des résultats rapportés par Mose au moment de la guérison et à l'âge de 25 ans sont éloquentes (il utilise précisément le quotient radiaire) (fig. 59).

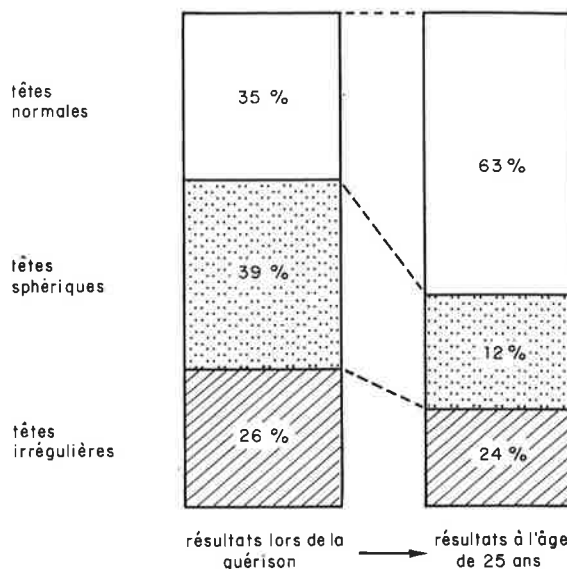


Fig. 59

Amélioration des résultats radiologiques après la guérison. Série de 100 cas de Mose.

La classification pronostique de Hirohashi illustre bien les possibilités d'amélioration de cette morphologie (fig. 52). Ce remodelage céphalique semble surtout important jusqu'à l'âge de 9-10 ans (Meyer).

— D'autres phénomènes conduisent à modifier l'architecture de l'extrémité supérieure du fémur (taille et direction du col, croissance du grand trochanter). Ils dépendent de lésions des cartilages de croissance, qu'elles soient anatomiques (ponts d'épiphysiodèse) ou fonctionnelles (ralentissement de la croissance, soudure prématurée). Ils sont en grande partie imprévisibles et se révéleront seulement au fil des années. Ils peuvent conduire soit à des altérations importantes (observées lors d'atteintes épiphysaires majeures) ou plus volontiers à des anomalies plus discrètes. En revanche, les phénomènes d'amélioration secondaire sont rares (y compris les revalgisations post-opératoires toujours modiques).

Au terme de ces phénomènes, la morphologie séquellaire est alors facile à apprécier car les pièces

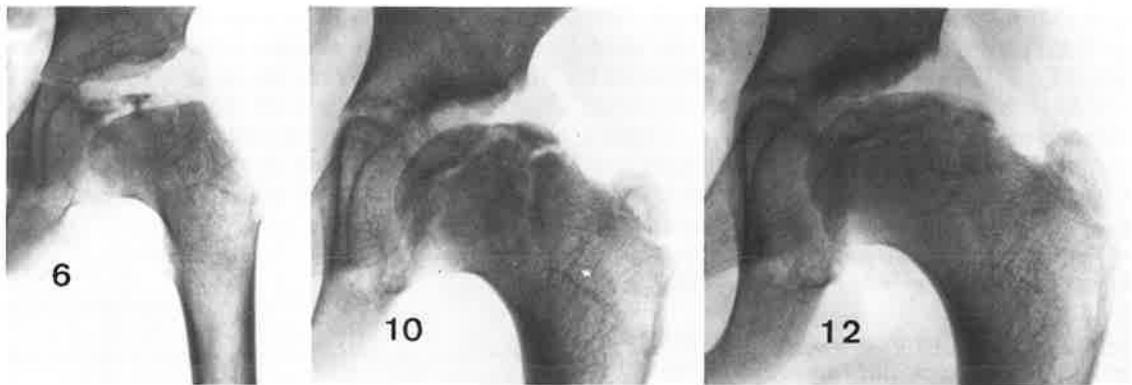


Fig. 60

Forme sévère (groupe IV de Catterall).
Lenteur évolutive. Tête irrégulière s'inscrivant entre le cercle de rayon 22 mm et celui de rayon 31 mm. Quotient épiphysaire 59 %.

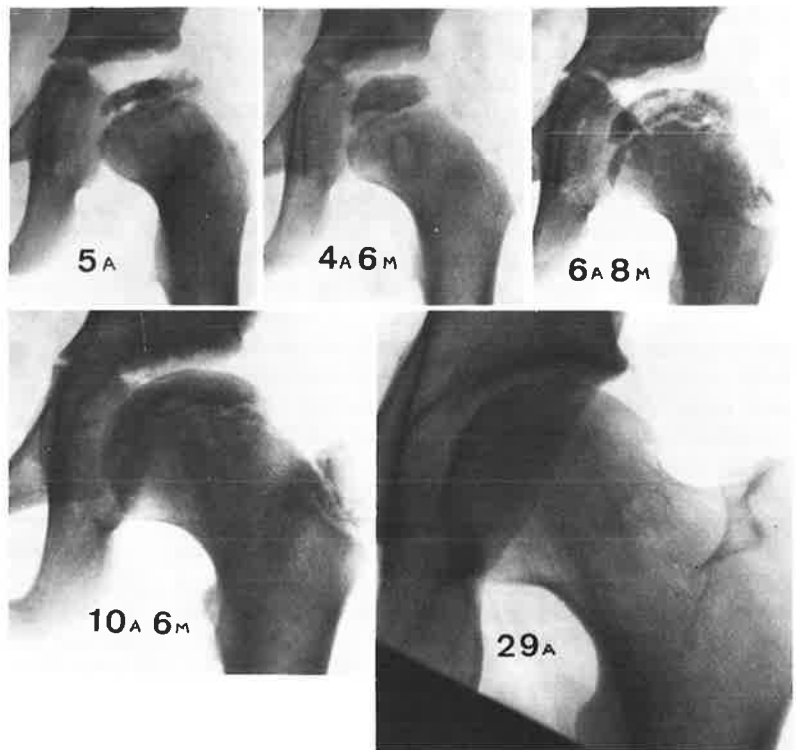


Fig. 61

Observation illustrant le remodelage en fin de croissance.
— à 6 A 8 M : gros débord externe et cotyle éculé.
— à 10 A 6 M : la tête est régulière avec quotient épiphysaire très perturbé (52 %), un quotient radiaire élevé (130 %) et un quotient de surface articulaire diminué (83 %).
— à 29 A, la hanche s'est presque normalisée avec une très bonne couverture ($CE = 32^\circ$), un angle cervico-diaphysaire de 125° et une coxa magna discrète (rayon de 32 mm contre 29 mm du côté sain).

sont totalement ossifiées (fig. 60, 61).

— La tête est *régulière ou non*, et son rayon est mesuré. Sa couverture est appréciée par l'angle *CE*.

— L'angle cervico-diaphysaire, la *distance ATD* et enfin un *déséquilibre du bassin* traduisant un raccourcissement du membre inférieur seront mesurés.

Le résultat est très variable mais il n'est pas exceptionnel d'observer des hanches quasi-normales. Cette tendance à la symétrisation morphologique peut, dans certains cas, rendre impossible tout diagnostic a posteriori qu'il s'agisse de dossiers

anciens non disponibles ou de formes inapparentes. Ce diagnostic peut s'appuyer sur la recherche de la cicatrice du cartilage de croissance plus haute et plus horizontale que du côté sain ou sur une déformation en « pistol grip ».

La connaissance de ces modifications secondaires impose absolument un *calendrier systématique de surveillance* pendant toute la croissance, bien au-delà de la guérison : tous les deux ans jusqu'à *dix ans* (où la radiographie permet déjà une bonne appréciation de l'aspect final) et dernière radiographie enfin à l'âge de *15 ans* chez la fille, *16 ans* chez le garçon.